UNIVERSITE PAUL-SABATIER - TOULOUSE - III

UNITES MEDICALES

Année 1971 N° 196

CONTRIBUTION A L'ETUDE ANATOMIQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUE DU VENTRICULE UNIQUE

(A propos de 17 pièces anatomiques et de 34 dossiers angiocardiographiques)

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Marie FAUVEL

INTERNE DES HÔPITAUX

MEMBRES DU JURY

MM.	CALAZEL	PRÉSIDENT
	ENJALBERT	ASSESSEURS
	DARDENNE	
	PUEL	
	SALVADOR	SUPPLÉANT

UNIVERSITE PAUL-SABATIER - TOULOUSE - III

UNITES MEDICALES

Année 1971 N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE ANATOMIQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUE DU VENTRICULE UNIQUE

(A propos de 17 pièces anatomiques et de 34 dossiers angiocardiographiques)

★

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Marie FAUVEL

INTERNE DES HÔPITAUX

MEMBRES DU JURY

MM.	CALAZEL	PRÉSIDENT
	ENJALBERT	ASSESSEURS
	DARDENNE	
	PUEL	
	SALVADOR	SUPPLÉANT

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents

A ma Femme

A Céline

Au Docteur et à Madame J. REY

Au Professeur J. GOMBERT

A tous les miens

en témoignage de mon affection.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543907_0011

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. CALAZEL

- Professeur de Cardiologie Clinique et Expérimentale
- Médecin des Hôpitaux
- Directeur du Laboratoire d'hémodynamique et d'angiocardiographie.

Vous nous avez accueilli au sein de l'Ecole que vous dirigez.

Nous avons été soutenus, tout au long de ce travail, par le désir de ne pas vous décevoir et de mériter votre estime.

A NOTRE JURY DE THESE

Monsieur le Professeur A. ENJALBERT

- Directeur de l'Unité des Sciences Médicales de TOULOUSE - RANGUEIL
- Professeur de Clinique de Chirurgie Cardio-Vasculaire
- Chirurgien des Hôpitaux

Pendant notre stage d'interne dans votre Service nous avons pu admirer votre sens clinique et la rigoureuse clarté de votre enseignement.

Nous vous remercions de l'intérêt que vous nous avez toujours témoigné depuis lors et nous sommes heureux de vous avoir pour Juge.

Monsieur le Professeur P. DARDENNE

- Professeur de Clinique Médicale et Cardiologique
- Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez fait l'honneur de nous accueillir à deux reprises dans votre Service, où nous avons pu apprécier vos grandes qualités d'Homme et de Médecin.

Soyez assuré de notre respectueux dévouement.

Monsieur le Professeur P. PUEL

- Maître de Conférences Agrégé de Chirurgie

Thoracique et Cardio-Vasculaire

Vous avez toujours montré la plus grande bienveillance à notre égard.

Votre enthousiasme et votre esprit dynamique nous ont profondément marqué.

Nous vous remercions d'avoir bien voulu juger ce travail.

Monsieur le Professeur M. SALVADOR

- Maître de Conférences Agrégé de Thérapeutique, Réanimation médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie

- Médecin des Hôpitaux

Nous sommes très attachés à l'amitié que vous nous avez toujours témoignée.

Votre enseignement clinique et thérapeutique demeurera pour nous un exemple.

Qu'il nous soit ici permis de vous exprimer notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur J.P. BOUNHOURE

- Maître de Conférences Agrégé de Cardiologie
- Médecin des Hôpitaux

Il nous a toujours manifesté une amitié agissante, avant et pendant notre internat.

A Monsieur le Professeur J.P. LESBRE

- Maître de Conférences Agrégé de Médecine Générale et Thérapeutique (Université d'Amiens)
- Médecin des Hôpitaux

Son enseignement et son amitié nous sont précieux.

Au Docteur A. PASTERNAC

Ancien Interne des Hôpitaux

Son amitié nous est précieuse.

Ce travail est le prolongement de sa Thèse.

Au Docteur F. GALINIER
Chargé de cours à la Faculté

Au Docteur G. DUBOUCHER
Ancien Chef de Clinique Médicale
Médecin Attaché des Hôpitaux

Au Docteur J. CASSAGNEAU
Ancien Chef de Clinique Médicale
Assistant des Hôpitaux

Au Docteur P. BERNADET
Ancien Chef de Clinique Médicale
Assistant des Hôpitaux

Au Docteur J.P. MIGNON
Chef de Clinique - Assistant des Hôpitaux

Ils nous ont fait profiter de leur enseignement cardiologique.

Au Docteur J. MARTINEZ
Ancien Chef de Clinique
Assistant des Hôpitaux

Nous lui devons beaucoup. Sans lui, ce travail n'aurait pas été possible.

L'étendue de sa culture médicale, son enthousiasme et son exigence de la perfection font notre admiration.

Qu'il soit assuré de notre profonde gratitude pour les conseils et la sollicitude qu'il nous a manifestée au long de ce travail.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

et particulièrement à :

Monsieur le Professeur ARLET
Monsieur le Professeur BARDIER
Monsieur le Professeur BOLLINELLI
Monsieur le Professeur CONTE
Monsieur le Professeur LAPORTE
Monsieur le Professeur MERIEL
Monsieur le Professeur PLANQUES
Monsieur le Professeur RUFFIE
Monsieur le Professeur SUC

Notre formation médicale leur doit beaucoup.

A mes amis de l'Internat.

Nous remercions les Laboratoires GUERBET pour l'assistance apportée à la réalisation de ce travail.

I N T R O D U C T I O N

Le Ventricule Unique n'a longtemps interessé que les Cardiologues épris d'embryologie, en raison de sa rareté (2 à 3 % de toutes les cardiopathies congénitales-(1) (17)-), de son embryogénèse incertaine, de sa morphologie variée et de son cadre nosologique mal limité.

En fait, sa fréquence paraît devoir être réévaluée, en particulier chez le nourrisson (5 % des nourrissons cardiaques-(47)-). Il réalise souvent chez celui-ci une urgence thérapeutique, et il est parfois accessible à une chirurgie palliative permettant tout au moins de passer le cap des premiers mois de la vie.

Il pose le problème de sa distinction au niveau du groupe des cardiopathies cyanogènes voisines, réalisant soit une grande hypervascularisation pulmonaire, soit une sténose serrée de la voie pulmonaire.

Devant la suspicion apportée par l'examen clinique, radiologique et électrocardiographique, c'est à l'angiocardiographie, associée à l'exploration hémodynamique que l'on demande la certitude du diagnostic. Peut-elle l'apporter ?

Oui, grâce à un certain nombre d'arguments morphologiques et dynamiques liés à la constitution anatomique du V.U., ainsi que nous avons voulu le montrer.

Dans un premier temps, à partir d'une série de 17 pièces anatomiques, nous nous sommes attachés à reconnaître les divers types anatomiques de V.U. individualisés dans la littérature, en nous référant essentiellement à la classification de VAN PRAAGH (60).

Dans une deuxième partie, nous avons tenté de dégager des critères de reconnaissance du V.U. à partir de dossiers angiocardiographiques appartenant à 34 malades dont 14 ont fait l'objet d'une vérification nécropsique.

P R E M I E R E P A R T I E

E T U D E A N A T O M I Q U E

(17 cas)

Pages

- CHAPITRE PREMIER - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE..... 2
- CHAPITRE II - DEFINITIONS ET CLASSIFICATIONS..... 11
- CHAPITRE III - MATERIEL ET METHODE..... 18
- CHAPITRE IV - OBSERVATIONS ANATOMIQUES..... 23
- CHAPITRE V - DISCUSSION..... 77
- Conclusion..... 91

-o-o-o-

D E U X I E M E P A R T I E

E T U D E A N G I O C A R D I O G R A P H I Q U E

(34 cas)

- Introduction..... 93
- CHAPITRE PREMIER - MATERIEL ET METHODES..... 95
- CHAPITRE II - RESULTATS..... 101
- CHAPITRE III - CONFRONTATION ANATOMO-RADIOLOGIQUE 123
- CHAPITRE IV - DISCUSSION..... 126
- CHAPITRE V - VALEUR DE L'ANGIOCARDIOGRAPHIE DANS LA RECHERCHE DU DIAGNOSTIC..... 135

-o-o-o-

- CONCLUSION..... 141
- ABREVIATIONS..... 143
- BIBLIOGRAPHIE..... 144
- TABLEAU de nos 17 cas anatomiques..... 76
- PLANCHES angiocardiographiques..... 116

P R E M I E R E P A R T I E

E T U D E A N A T O M I Q U E

(17 cas)

CHAPITRE PREMIER

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Pour la majorité des auteurs (TAUSSIG-(56), METIANU-(41), VAN PRAAGH-(60,61,63), DE LA CRUZ-(14), LEV-(37)),le ventricule unique résulte d'un arrêt précoce du développement cardiaque.

Cet arrêt se situerait entre les horizons XI et XVI de STREETER (57 a,b,c) selon les différents types du ventricule unique.

Rappelons l'embryologie normale du coeur.

Le développement cardiaque se fait de façon relativement indépendante au niveau de chacunede ses portions auriculaire, ventriculaire et artérielle, et avec PAUL et VAN PRAAGH (48) le coeur peut être vu comme une "maison à cinq étages" :

- le situs atrio-viscéral,
- le canal auriculo-ventriculaire,
- la boucle ventriculaire,
- le conus,
- le tronc artériel.

Chacune pouvant comporter des variations malformatives.

Nous mettrons en place la boucle ventriculaire, puis nous envisagerons le devenir des éléments du tube cardiaque primitif, enfin nous étudierons les étages auriculaires et artériels.

A) La boucle ventriculaire.

Au cours des premières étapes de la vie embryonnaire, l'allongement du tube cardiaque primitif, dont les deux extrêmités demeurent fixes, entraîne la formation d'une boucle qui est normalement convexe à droite et légèrement en avant : c'est la

boucle droite. Dans certains cas, la torsion du tube cardiaque primitif se fait en sens inverse et donne lieu à une boucle dont la convexité est dirigée à gauche et en avant.

1°) Considérons l'évolution d'une boucle normale, droite, ou dextro-bulbo-ventriculaire :

a) à l'horizon XI, le coeur commence à battre ; le tube cardiaque, entouré du sac péricardique, a une disposition cranio-caudale, et n'est fixé à la paroi péricardique qu'à l'entrée des veines et à la sortie des artères. Il comprend quatre segments successifs : l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le bulbus cordis et le tronc artériel.

b) entre les horizon XI et XIII, se forme la boucle bulbo-ventriculaire. La croissance différentielle des divers segments du tube cardiaque (DE HAAN-1967 (13)) entraîne un allongement du tube, et la formation d'une boucle, en forme de U puis en forme de S, convexe à droite et légèrement en avant.Elle comprend deux parties : le bulbus cordis en avant et à droite, et le ventricule primitif en arrière et à gauche, séparés par le sillon bulbo-ventriculaire.

c) Vers la 5ème semaine de la vie embryonnaire, l'ébauche des différentes chambres peut être discernée. Une plaque endocarditique faite de trabéculations endothéliales est apparue d'une part au niveau du ventricule primitif, et d'autre part sur la portion proximale du bulbus cordis, épargnant sa portion distale ou céphalique : le conus. Peu après, une saillie musculaire apparaît sur le plancher de la cavité bulbo-ventriculaire ; les cavités du ventricule primitif et du bulbus cordis se dilatent et le septum ventriculaire (septum inferius) commence son développement. Pour certains auteurs (NETTER, VAN MIEROP, cités par SISSMAN (55)) le septum inferius se développerait passivement par la croissance des cavités ventriculaires situées de part et d'autre, plutôt que par un processus actif de saillie à l'intérieur de la lumière du tube cardiaque primitif.

2°) Lorsque la torsion du tube cardiaque primitif se fait en sens inverse la convexité de la boucle est dirigée à gauche et en avant (bulbus cordis)

et le ventricule primitif occupe alors une position droite et légèrement postérieure.

B) Le devenir des éléments du tube cardiaque primitif fait l'objet de divergences de la part des Embryologistes.

Pour STREETER (57), la plaque endocarditique du bulbus cordis forme la portion trabéculée du ventricule droit, et la plaque endocarditique du ventricule primitif donne le ventricule gauche.

Pour KRAMER (34), la portion distale, céphalique, étroite, du bulbus cordis -le conus- donne origine à l'infundibulum du ventricule droit et à la portion céphalique d e la voie d'éjection du ventricule gauche. On observe en effet chez l'embryon la disparition du sillon bulbo-ventriculaire, et le déplacement vers la gauche du conus, permettant ensuite l'alignement du septum inferius et du septum conal ; parallèlement la limite de séparation entre le conus et le tronc artériel tend à s'effacer.

En résumé, le ventricule droit proviendrait en totalité (sinus, récessus apical et infundibulum (*)) du bulbus cordis. Le ventricule gauche proviendrait du ventricule primitif pour le sinus, et du conus pour la portion céphalique de la voie d'éjection. L'absence de trabéculations sur le conus rendrait compte de l'aspect lisse de l'infundibulum du ventricule droit et de la portion céphalique de la voie d'éjection du ventricule gauche.

Cette séquence embryologique est acceptée par de nombreux auteurs (VAN PRAAGH (60), MEHRIZI (39), DE LA CRUZ (14)).

Cependant d'autres embryologistes envisagent de manière différente le devenir des éléments du tube cardiaque primitif (PERNKOPF, WIRTINGER, GOERTLER, ASAMI (2), cités par LEV (37) et LIBERTHSON (38). La boucle bulbo-ventriculaire est formée pour eux de la proampulla pour la portion descendante, de la méta ampulla et du bulbus pour la portion ascendante ; après le déplacement vers la gauche du bulbus, les éléments des portions descendante et ascendante de la

° ° ° ° ° ° °

* Un ventricule définitif comporte un sinus et un conus directement reliés. Le sinus, ou chambre de remplissage estla partie du ventricule qui abrite les muscles papillaires et les cordages de la valve auriculo-ventriculaire. Le conus, ou chambre de chasse est la partie du ventricule qui sert de voie d'éjection. A droite, c'est l'infundibulum pulmonaire, à gauche il est moins bien individualisé.

boucle bulbo-ventriculaire sont distribués aux deux côtés du coeur.

Le ventricule gauche définitif serait constitué essentiellement par la pro ampulla pour le sinus, et de plus par une petite partie de la méta ampulla et du bulbus pour la voie d'éjection.

Le ventricule droit définitif serait formé par la pro ampulla pour le sinus, par la méta ampulla pour le récessus apical et la partie inférieure de la voie d'éjection, et par le bulbus pour la partie supérieure de la voie d'éjection.

Nous reviendrons plus loin sur les conséquences de ces divergences dans l'interprétation des données fournies par l'étude anatomique du ventricule unique.

C) L'étage auriculaire

fait intervenir la notion de situs atrio-viscéral, et amène à étudier le développement embryologique du canal auriculo-ventriculaire.

1°) L'évolution embryologique de l'ensemble des viscères abdominaux et thoraciques détermine la situation des oreillettes.
A l'état normal, l'oreillette morphologiquement droite est en principe toujours située à droite, car étroitement reliée au foie par la veine cave inférieure, la rate est à gauche. Cest le situs atrio-viscéral solitus.
A l'opposé, lorsque les viscères ont une disposition en miroir par rapport à la normale, l'oreillette morphologiquement droite est en principe toujours située à gauche, et la rate est à droite : situs inversus.
On parle de situs indéterminé lorsque les viscères abdominaux sont symétriques, la rate absente (hétérotoxie avec asplénie), condition à laquelle s'associent en général une oreillette unique et une anomalie du retour veineux.

2°) Le développement du canal auriculo-ventriculaire se situe entre les horizons XIII et XVII de STREETER (57), comme le rappelle DE LA CRUZ (14) :

Les oreillettes, au moment de la formation du tube cardiaque primitif, sont caudales et connectées au ventricule primitif. Lorsque la boucle bulbo-ventriculaire est complètement formée, à l'horizon XIII, les deux oreillettes sont encore reliées au ventricule gauche, dévelopé à partir

du ventricule primitif. A ce stade, cependant, les oreillettes occupent déjà une position céphalique dorsale, comme dans le coeur adulte. L'élargissement du canal auriculo-ventriculaire commence à l'horizon XIII, mais les deux oreillettes continuent à être reliées au ventricule gauche jusqu'à l'horizon XV, étape au cours de laquelle commence la segmentation du conus et du truncus (relié au ventricule droit). A l'horizon XVI, le canal auriculo-ventriculaire continue à s'élargir, et glisse vers la droite pendant que le conus du bulbus cordis glisse vers la gauche ; les orifices auriculo-ventriculaires commencent leur développement, et l'oreillette droite entre en rapport avec le ventricule droit tandis que l'oreillette gauche reste en continuité avec le ventricule gauche. ASAMI (2) a bien souligné l'existence d'un stade intermédiaire dans le déplacement du canal auriculo-ventriculaire vers la droite, pendant lequel l'orifice tricuspidien en cours de développement chevauche les deux cavités ventriculaires.

La segmentation complète du canal auriculo-ventriculaire, due au développement de deux bourrelets endocarditiques, avec une correspondance univoque oreillette droite -ventricule droit et oreillette gauche- ventricule gauche, n'apparaît qu'à l'horizon XVII.

Depuis le commencement de la circulation sanguine jusqu'à l'horizon XV la progression du sang à travers le coeur se fait des deux oreillettes vers le ventricule gauche puis le ventricule droit puis le conus et le tronc artériel. Il est important de noter qu'au long des stades où l'oreillette droite reste reliée au ventricule gauche, le ventricule droit, bien que donnant naissance au conus et au tronc artériel, reste petit. Ce défaut de développement peut suggérer que le ventricule gauche constitue la force propulsive, et que le ventricule droit reste, relativement, un tube d'éjection. C'est seulement lorsque l'oreillette droite est reliée au ventricule droit que celui-ci se développe rapidement. Les études menées sur le coeur de l'embryon de poulet paraissent confirmer cette hypothèse.

D) L'étage artériel amène à étudier le développement du conus et le cloisonnement du tronc artériel par la lame spirale.

L'extrémité distale du bulbus cordis, le conus, présente un développement propre, qui doit être dissocié de la portion proximale du bulbus cordis, et du tronc artériel (48). Cependant le développement du conus conditionne en grande partie les relations entre les valvules semi-lunaires et auriculo-ventriculaires, entre les gros vaisseaux et les ventricules, de même que les rapports des valvules aortique et pulmonaire dans les plans vertical et horizontal, l'existence de sténoses sous valvulaires, et le siège des défauts septaux hauts situés (sous aortique ou sous pulmonaire) (42).

A l'état normal, le conus a un développement essentiellement sous pulmonaire, vers le haut, l'avant et la gauche, la portion sous aortique ne se développant pratiquement pas.

Parallèlement, le tronc artériel s'est clivé dans un plan frontal, l'aorte étant antérieure et l'artère pulmonaire postérieure, au niveau de leur portion distale. On admet généralement que cette disposition antéro-postérieure se retrouve au niveau de leur portion proximale et des orifices sigmoïdiens clivés par ce septum truncal ou lame spirale, et au niveau du conus sous pulmonaire et sous aortique cloisonné par le septum conal.

Le développement du conus sous pulmonaire vers l'avant, le haut et la gauche, et la formation de la boucle bulbo-ventriculaire, amènent l'orifice sigmoïdien pulmonaire en avant, en haut et à gauche de l'orifice aortique qui reste postérieur, inférieur et droit, au contact de la valve mitrale.

Ainsi les gros vaisseaux se tordent sur leur axe, l'artère pulmonaire étant antérieure à l'aorte au niveau de leur portion proximale, et postérieure au niveau de leur extrémité distale.

A l'état définitif, les relations entre les valvules auriculo-ventriculaires et semi-lunaires sont ainsi déterminées: continuité fibreuse mitro-aortique, discontinuité mitro-pulmonaire et tricuspido-pulmonaire.

En outre dans le ventricule droit définitif, la seule bande pariétale de la crista supraventricularis est due au conus distal, plus précisément à son septum, et définirait à elle seule toute la crista supraventricularis (62). La bande septale, la partie sous jacente du septum inter ventriculaire et la bandelette ansiforme appartiennent en propre au ventricule morphologiquement droit et ne sont pas affectées par les variations de développement du conus.

A l'état pathologique, en effet, le conus peut se

développer selon trois modes différents (62) :

- uniquement sous aortique, séparant l'orifice aortique de l'orifice mitral, et joignant le ventricule droit et l'aorte ; c'est la transposition complète des gros vaisseaux dans la forme habituelle (64).
- combiné, sous pulmonaire et sous aortique, entrainant une discontinuité entre l'orifice mitral et chacun des deux orifices sigmoïdiens ; c'est le syndrome de TAUSSIG-BING, une des formes de ventricule droit à double issue (66).
- hypodéveloppement bilatéral, permettant une continuité fibreuse aorto-tricuspidienne et mitro-pulmonaire. C'est une forme rare de transposition réalisant un ventricule gauche à double sortie (48).

Entre ces quatre modes schématiques de développement du conus,plusieurs formes de passage existent, en fonction de la croissance relative du conus sous pulmonaire et sous aortique, et du développement des ventricules.

VAN PRAAGH (59,65) a bien précisé :

- les relations habituelles entre les gros vaisseaux et les ventricules : dans le cadre d'une boucle dextro-bulbo ventriculaire, on observe des gros vaisseaux ayant des rapports normaux ou D-transposés ; dans le cadre d'une boucle levo-bulbo ventriculaire, les gros vaisseaux sont L-transposés, "inversés".

- les relations entre la boucle cardiaque et le situs atrio-viscéral : une boucle cardiaque concordante (c'est-à-dire une boucle droite avec un situs atrio-viscéral solitus, ou une boucle gauche avec un situs inversus) peut s'accompagner soit de gros vaisseaux en position normale, soit de gros vaisseaux transposés ; une boucle cardiaque discordante s'accompagne seulement de transposition.

Au terme de ce rappel de l'embryologie cardiaque, certains points demeurent encore incomplètement élucidés :

a) le devenir des éléments constitutifs du tube cardiaque primitif, et en particulier du conus.

b) Le rôle joué par le glissement vers la droite de l'orifice auriculo-ventriculaire et la mise en relation entre l'oreillette droite et le ventricule droit dans le développement de ce ventricule.

c) L'importance relative de la formation de la boucle bulbo-ventriculaire, d'une part, et de la croissance du conus, d'autre part, dans l'alignement cono-truncal définitif, ainsi que la disposition antéro-postérieure initiale des orifices sigmoïdiens.

Ces différentes questions sont pourtant nécessaires à la compréhension de ce défaut de l'organogénèse cardiaque que paraît être le V.U.

C H A P I T R E I I

D E F I N I T I O N S E T C L A S S I F I C A T I O N S

La place nosologique du Ventricule Unique, et la terminologie, ne sont pas encore définitivement fixées.

Depuis la description par WILSON, en 1798, d'un coeur biloculaire (*) (6) avec truncus antériosus, différents auteurs ont tenté de préciser les limites nosologiques de cette malformation et ses relations avec le développement du coeur embryonnaire.

HOLMES (28), en 1823, décrivit un coeur triloculaire (**), sans transposition des gros vaisseaux, avec le tronc de l'artère pulmonaire émanant d'une chambre rudimentaire.

A. KEITH (30), en 1909, proposa une classification du Ventricule Unique en trois groupes, par ordre de fréquence décroissante :

- dû à l'absence de ventricule droit ou de ventricule gauche, "en raison du déplacement du septum contre la paroi libre correspondante".

TAUSSIG, en 1939, décrit la Ventricule Unique comme une seule cavité ventriculaire dans laquelle s'ouvrent l'orifice mitral et l'orifice tricuspidien ; une chambre rudimentaire occupe la position où siège normalement l'infundibulum du ventricule droit. En fonction des modalités d'origine des gros vaisseaux, trois types sont isolés :

1) les gros vaisseaux naissent de la chambre rudimentaire.
2) l'aorte naît du ventricule unique tandis que l'artère pulmonaire émane de la chambre rudimentaire.

- ° -

* Un coeur biloculaire comporte une seule cavité auriculaire et une seule chambre ventriculaire.

** Un coeur triloculaire comprend deux oreillettes et une seule chambre ventriculaire.

3) l'aorte habituellement transposée naît de la chambre rudimentaire et le tronc pulmonaire du Ventricule Unique.

LAMBERT (35), en 1951, isole une variété de ventricule unique avec l'aorte naissant de la chambre de chasse rudimentaire, et une insertion particulière des cordages tendineux de la valve tricuspide sur la base de la chambre de chasse rudimentaire. Le sang de l'oreillette droite est dirigé essentiellement sur la chambre rudimentaire et l'aorte transposée.

ROGERS et EDWARDS, (51), en 1951, envisagent le Ventricule Unique comme une malformation caractérisée par un ventricule commun et deux oreillettes distinctes ; il peut exister une atrésie mitrale ou tricuspidienne ; les gros vaisseaux sont très souvent transposés ; il peut exister une sténose de la voie pulmonaire ou aortique.

HARLEY (26), en 1958, à partir d'une trentaine de cas de "coeur triatrial avec chambre bulbaire", propose une classification en trois types :

- I et II, selon que la boucle bulbo-ventriculaire correspond à un situs solitus (boucle droite- ou à un situs inversus (boucle gauche).

- III, s'il n'est pas possible de préciser le sens de la boucle.

Chacun de ces types est subdivisé en groupes A et B:

- A : si l'un des gros vaisseaux émane de la "chambre bulbaire" et l'autre de la chambre ventriculaire.

- B : si les deux gros vaisseaux partent de la "chambre bulbaire".

Les groupes sont encore subdivisés en 1 et 2 selon que les rapports de l'artère pulmonaire et de l'aorte sont normaux ou anormaux (transposition).

En 1964, VAN PRAAGH (60) définit le Ventricule Unique ou Commun comme une seule chambre ventriculaire qui reçoit les deux orifices tricuspidien et mitral, ou un orifice auriculo-ventriculaire commun. Une chambre de chasse rudimentaire peut ou non être présente, communiquant avec la cavité ventriculaire principale par un orifice. Lorsque cette chambre rudimentaire existe, chacun des gros vaisseaux, ou les deux, peuvent en naître. Lorsqu'elle est absente, les deux gros vaisseaux naissent du Ventricule Unique.

Cette définition exclut l'atrésie tricuspidienne ou mitrale, mais non l'oreillette unique.

Basée sur la plus importante série publiée (60 piè-

ces anatomiques), la classification proposée par cet auteur constitue actuellement la base de référence dans l'étude du Ventricule Unique, en raison de l'effort de synthèse qu'elle représente.

Pour chaque cas sont étudiés successivement : le situs atrio-viscéral, le type de la boucle bulbo-ventriculaire, la morphologie ventriculaire, et les rapports des gros vaisseaux :

- le situs atrio-viscéral peut être de trois types
  solitus (83 % des cas de la série),
  inversus (2 %) , ou
  incertain (avec asplénie : 13 %).
- la boucle bulbo-ventriculaire peut être droite, gauche, ou indéterminée.
- la morphologie ventriculaire a été classée, sur des critères morphologiques, en quatre types :
  + type A : ventricule gauche unique, avec infundibulum rudimentaire et absence de sinus ventriculaire droit ; c'est le cas le plus fréquent (78 % des cas de la série) ; il correspond au classique Ventricule Unique avec chambre de chasse rudimentaire.
  + type B : ventricule droit unique, avec absence de sinus ventriculaire gauche ; c'est le cas le plus rare (5 %).
  + type C : deux cavités ventriculaires indivises, avec absence de structure septale (7 %).
  + type D : présence d'un infundibulum seul identifiable, et absence des sinus ventriculaires droit et gauche (10 %).
- les rapports des gros vaisseaux sont classés en trois types :
  + I : disposition normale, conformément à une boucle bulbo-ventriculaire droite (15 %).
  + II : transposition des gros vaisseaux en relation avec une boucle droite : D transposition (42 %).
  + III : transposition des gros vaisseaux liée à une boucle gauche : L transposition (43 %).

Parmi les quatres types de Ventricule Unique morphologiquement définis, le type A et le type C peuvent être expliqués par un arrêt de la morphogénèse cardiaque. L'absence du développement du sinus ventriculaire droit serait lié à un arrêt survenant avant l'horizon XVI . L'absence de septum

ventriculaire serait dû à un arrêt survenant à partir de l'horizon XVII. Par contre, l'absence de sinus ventriculaire gauche, ou des deux sinus droit et gauche, demeurent mal expliqués. Peut-être s'agit-il d'un arrêt de l'organogénèse survenant à un stade très précoce ?

Cette définition; et cette classification ne sont pas cependant unanimement acceptées.

HUDSON (29), en 1965, (siuvant, en celà, CAMBELL (9) 1953, et HARLEY (26) 1958) isole le coeur biloculaire qui s'inscrit dans un contexte malformatif particulier (lévocardie, dextrocardie isolée avec ou sans agénèsie splénique).

MEHRIZI (39), en 1965, puis DE LA CRUZ (14), en 1968, séparent le "Ventricule gauche à double entrée", du cadre du Ventricule Unique. Cette condition anatomique où le ventricule morphologiquement gauche reçoit l'orifice auriculo-ventriculaire gauche, et en totalité ou en majeure partie, l'orifice droit, serait reliée à un arrêt du développement du canal auriculo-ventriculaire entre les horizons XIII et XVI de Streeter. Cette définition implique l'existence de deux orifices auriculo-ventriculaires distincts, et exclut l'orifice auriculo-ventriculaire commun, l'atrésie mitrale et l'atrésie tricuspidienne. Cette définition recouvre le type A de VAN PRAAGH (lorsque les deux orifices auriculo-ventriculaires sont distincts), mais s'étend aussi aux cas où les deux ventricules sont présents et communiquent par un défaut septal.

En I969, LEV (36) propose une définition plus restrictive que celle de VAN PRAAGH : le Ventricule Unique ou Ventricule Primitif est la condition anatomique dans laquelles deux orifices auriculo-ventriculaires, ou un orifice auriculo-ventriculaire commun, s'ouvrent dans un sinus ventriculaire commun ; de ce sinus naissent les troncs artériels avec leur conus ; un conus, ou les deux, sont suffisamment bien développés pour réaliser une petite chambre d'éjection, ou un conus peut simplement former une voie d'éjection à la chambre principale. A l'examen macroscopique, cette chambre d'éjection est considérée comme formée uniquement par le conus du ventricule droit, sans aucun sinus ventriculaire droit.

A partir de quarante deux pièces anatomiques et quatre cas cliniques, cet auteur propose une classification en cinq types en fonction de la boucle bulbo-ventriculaire et de la position des gros vaisseaux :

- I : lévocardie et transposition "non inversée"
- II : lévocardie et transposition "inversée"

- III : lévocardie et position normale des gros vaisseaux
- IV : dextrocardie
- V : mésocardie.

Pour cet auteur, l'identification de la chambre ventriculaire principale sur les seuls critères morphologiques est impossible, d'autant plus que les opinions divergent sur l'embryogénèse des cavités ventriculaires. Selon STREETER, nous l'avons vu, le ventricule primitif devient le sinus ventriculaire gauche, et le bulbus cordis donne le ventricule droit dans son entier ainsi que le conus du ventricule gauche. Selon les auteurs de la langue allemande (ASAMI (2)), la partie descendante de la boucle bulbo-ventriculaire donne naissance aux sinus des deux ventricules, alors que la partie ascendante de la boucle donne les conus des deux ventricules et une partie du sinus ventriculaire droit. Si l'on adopte la première hypothèse, l'on peut considérer le Ventricule Unique comme étant le ventricule gauche définitif, et la Chambre de chasse comme le conus du ventricule droit. Si l'on adopte la deuxième opinion, le Ventricule Unique est constitué par le ventricule gauche définitif et une partie du sinus du ventricule droit. Dans les deux cas, l'anomalie embryologique responsable de l'apparition du Ventricule Unique reste pour LEV la persistance de la boucle bulbo-ventriculaire à son stade initial, par défaut de développement et de déplacement vers la droite (ou vers la gauche en cas de boucle gauche) du canal auriculo-ventriculaire pendant le processus d'absorption du bulbus dans la masse cardiaque.

En raison des incertitudes que nous venons de rappeler, LEV préfère identifier la chambre ventriculaire principale du Ventricule Unique comme étant le ventricule primitif, suivant en celà CAMBELL (9), GOERTTLER et HARLEY(26).

Après avoir rejeté la validité des critères morphologiques préconisés par VAN PRAAGH pour l'identification de ses quatre types, LEV établit cependant une correspondance morphologique entre sa définition du Ventricule Unique, et le type A de VAN PRAAGH. De plus, il exclut le type C qu'il définit comme le "Ventricule Commun", où la chambre ventriculaire est nettement divisée en deux sinus droit et gauche par une ébauche de septum ventriculaire (20).

Enfin, cet auteur exclut l'atrésie mitrale, l'atrésie tricuspidienne, et l'orifice tricuspidien à cheval.

En 1970, ROWE et MEHRIZI (53) adoptent la classification de VAN PRAAGH en excluant le Type D.

Cette revue de la littérature permet d'englober, sous le terme Ventricule Unique pris dans son sens le plus

extensif, outre les cas anatomiques entrant dans la définition et la classification de VAN PRAAGH, des cas n'y entrant pas strictement,

- soit parce que la morphologie de la chambre ventriculaire principale n'est pas caractéristique d'un sinus droit ou gauche,
- soit parce qu'il existe une atrésie de l'un ou de l'autre des orifices auriculo-ventriculaires.

En effet, l'atrésie tricuspidienne associée au Ventricule Unique n'est pas admise par tous les auteurs (HUDSON (29), VAN PRAAGH (60)) ; cependant, pour TAUSSIG (58), ELLIOTT et EDWARDS (19), cette malformation peut entrer dans le cadre du ventricule unique. Lorsqu'elle s'associe à l'absence de sinus ventriculaire droit, même atrétique, et à une transposition des gros vaisseaux, l'atrésie de la valve tricuspide n'est pas formellement exclue du cadre du ventricule unique par DE LA CRUZ (14) et LEV (37).

De même, ELLIOTT et EDWARDS (19) n'éliminent pas la possibilité d'une atrésie mitrale dans le cadre du Ventricule Unique et l'on peut semble-t-il, partager ce point de vue dès lors que la dissection ne retrouve pas une petite "chambre aveugle" enfouie dans l'épaisseur du myocarde de la paroi postérieure, que l'orifice mitral atrétique surmonte une chambre ventriculaire unique et qu'il n'y a pas d'hypoplasie de la voie aortique.

C H A P I T R E I I I

M A T E R I E L E T M E T H O D E S

Dix-sept pièces anatomiques font l'objet de la première partie de ce travail ; 16 ont été recueillies dans la Clinique des Maladies de la Première Enfance du Professeur BARDIER, de Janvier 1963 à Août 1971 ; la dernière (obs. n°17) est un cas personnel du Docteur MARTINEZ.

- Il s'agit dans tous les cas de nourrissons morts à l'âge de 20 mois ou moins ; 6 de ces observations figurent dans la Thèse de PASTERNAC (47).

- Notre étude a été essentiellement macroscopique ; seules les zones endocardiques suspectes de fibroélastose ont été vérifiées histologiquement ; les voies de conduction n'ont pas été étudiées. Le poids n'a pu être précisé, car aucune pièce n'a été étudiée immédiatement après la mort. De plus, nous n'avons pu examiner personnellement la pièce n° 9.

- Dans l'analyse de chaque pièce, nous nous sommes efforcés d'utiliser la méthodologie préconisée par VAN PRAAGH, qui s'appuie sur l'étude macroscopique endocavitaire. L'examen de la pièce, avant puis après ouverture des cavités auriculaires et ventriculaires a précisé successivement les points suivants.

- A - Le situs auriculo-viscéral et ventriculaire.

Nous n'avons pu dans tous les cas observer le coeur dès l'ouverture du thorax, cependant nous nous sommes efforcés de l'orienter selon la position "in situ". Nous avons été aidés en cela par la portion membraneuse de la trachée, qui regarde directement en arrière, et par la position des auricules et la situation des veines systémiques et pulmonaires ; de plus, les données de l'examen radiologique et angiocardiographique se sont avérées précieuses dans plusieurs cas. Notre examen n'a pas comporté cependant l'étude géométrique des plans du septum interauriculaire et de l'éventuel rudiment de septum interventriculaire.

Les anomalies de la segmentation broncho-pulmonaire et l'asplénie ont été notées.

- B - La morphologie externe du coeur.

Elle a été décrite en recherchant tout particulièrement des stigmates extérieurs de segmentation ventriculaire.

- C - La disposition et la morphologie des gros vaisseaux.

La disposition des gros vaisseaux a été étudiée à leur origine ; elle a été décrite en fonction de la position de l'aorte par rapport à l'artère pulmonaire, dans les plans sagittal et frontal ; elle est dite

- en position normale lorsque l'aorte est postéro-droite
- transposée lorsque l'aorte est antérieure,
  D-transposition si l'aorte est à droite
  L-transposition si elle est à gauche.

Ce terme de transposition est utilisé ici dans un sens purement géométrique, et non par rapport à une cavité ventriculaire donnée. Il ne prend donc à priori aucune signification sur le plan de l'embryogénèse de l'alignement trunco-ventriculaire.

Soulignons cependant l'intérêt de l'existence d'une transposition dans la détermination de la boucle cardiaque ; en effet une position normale ou D-transposée indiquent la présence d'une boucle droite (d) ; une L- transposition indique la présence d'une boucle gauche (l). Ces règles concernant les relations entre la disposition des gros vaisseaux et le type de la boucle souffrent de rares exceptions. Nous avons vu par ailleurs la possibilité de discordances entre le situs atrio-viscéral et le sens de la boucle ; un situs A.V. solitus peut s'accompagner d'une boucle L ; inversement, un situs A.V. inversus peut coexister avec une boucle D. Le type de la boucle est parfois impossible à fixer ; pour le V.U. il en est ainsi lorsque la morphologie ventriculaire ne permet pas de conclure à un type A avec chambre de chasse rudimentaire, ou à un type C avec deux sinus individualisés ; de plus les situs A.V. incertains rendent difficile l'identification de cette boucle.

La morphologie des gros vaisseaux et la présence d'un canal artériel perméable ont été précisées.

- D - Les auricules.

Leur situation et leur morphologie ont été notées. L'auricule droit a normalement un aspect large, trapu ; le gauche est vermiculaire.

- E - Les oreillettes.

Après ouverture, la morphologie de chaque oreillette et de la cloison inter-auriculaire a été étudiée, de même que la disposition des veines caves, des veines pulmonaires, et la

présence d'anomalies du retour veineux.

- F - Les orifices auriculo-ventriculaires.

Pour chaque valvule, les valves ont été identifiées en fonction de leur position relative dans les plans sagittal et frontal.

- G - Les chambres ventriculaires.

Leur identification a reposé sur les caractères morphologiques internes propres à chacun des ventricules. Liés à une origine embryologique différente, ils sont rappelés par VAN PRAAGH (60).

1 - La configuration interne du Ventricule droit normal présente trois caractères particuliers.

a) L'anneau bulbaire, formé par la crista supra-ventriculaire, sa bande pariétale, sa bande septale, et la bandelette ansiforme, sépare l'infundibulum ou conus, antéro-supérieur, et le sinus ventriculaire postéro-inférieur.

b) Les trabéculations sont différentes en fonction de la topographie. La surface septale est entièrement revêtue de trabéculations grossières à l'étage ventriculaire ; elle est lisse à l'étage "bulbaire". La paroi libre présente au niveau du sinus ventriculaire de rares colonnes charnues, épaisses et longitudinales, surcroisées à angle droit par quelques fines trabéculations ; au niveau de l'infundibulum coexistent des trabéculations longitudinales peu nombreuses, épaisses, et des trabéculations fines.

c) Les muscles papillaires sont petits ; ils recouvrent, par plages peu denses, la paroi libre, et naissent à la fois de la face septale et de la paroi libre ; on note de plus l'existence du muscle de LANCISI, ou muscle papillaire des conus.

2 - La configuration interne du Ventricule gauche s'oppose assez nettement à celle du Ventricule droit :

a) Il n'y a qu'un sinus, sans anneau bulbaire et l'infundibulum est moins bien individualisé.

b) La face septale ne présente aucune trabéculation dans sa moitié supérieure lisse ; la moitié inférieure est recouverte par des trabéculations nombreuses, fines et obliques, ainsi que la région apexienne.

c) La disposition des muscles papillaires est radicalement différente ; les muscles papillaires antérieur et postérieur prennent naissance exclusivement à partir de la paroi libre, hérissant la quasi totalité de sa surface.

- H - L'orifice aortique.

Son siège a été étudié, sur la face endo-ventriculaire, la situation de chaque sigmoïde a été précisée en fonction de sa position relative dans les plans sagittal et frontal, en analysant la position des orifices coronariens. En cas de transposition, la disposition des sigmoïdes a été comparée avec la disposition considérée comme "normale" pour le type de la transposition, selon le schéma classique. Enfin les anomalies des coronaires ont été précisées lorsqu'elles ont pu être distinguées.

- I - L'orifice pulmonaire.

Il a lui aussi été étudié, à sa face endo-ventriculaire.

- J - Les relations entre les valvules auriculo-ventriculaires et les sigmoïdes, ainsi que le mode d'insertion ventriculaire des valves de chaque valvule ont été analysés en fin d'examen.

Au terme de l'examen de chaque pièce, un diagnostic synthétique a été établi, en fonction de l'analyse segmentaire proposée par VAN PRAAGH.

C H A P I T R E I V

O B S E R V A T I O N S A N A T O M I Q U E S

LEC....., N° 1, type A

- Situs auriculo-viscéral solitus.

- La masse cardiaque est médiane avec un débord droit important.

- Une artère "inter ventriculaire "(*) antérieure limite à droite une chambre rudimentaire antérieure. Celle-ci fait une saillie nettement visible à la face antérieure du coeur, limitée à gauche par une branche de la circonflexe.

- L'aorte est postéro droite, en place normale, avec un diamètre de 11 mm, et décrit sa crosse normalement, à droite de l'artère pulmonaire.

- L'artère pulmonaire est antéro gauche, naissant de la chambre rudimentaire, avec un diamètre semblable (10 mm).

- Il existe un canal artériel perméable de gros calibre (4 mm).

- Les auricules sont en place normale.

- Les oreillettes : deux oreillettes sont distinctes. L'oreillette droite est une fois et demie environ plus grande que la gauche, et elle reçoit le sinus coronaire et les deux veines caves.
  L'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires.
  La cloison inter auriculaire est intacte.
  Chaque oreillette communique avec une large chambre ventriculaire principale par un orifice distinct.

- L'orifice auriculo-ventriculaire droit est une valvule tricuspide normale, avec trois valves antéro-interne, antéro-droite, et postéro-droite. L'anneau a un diamètre de 10 mm.
  L'orifice gauche a un aspect de valvule mitrale, mais l'anneau est sténosé (3 mm) et les deux valves antéro-interne et postéro-externe sont mal individualisées.

- La chambre ventriculaire principale occupe les 4/5 ème de la masse ventriculaire et forme la pointe. On peut lui décrire deux parois très épaisses : une paroi libre postérieure, et une paroi "septale" antérieure, et sa morphologie évoque un sinus ventriculaire gauche.

- ° -

* Le terme interventriculaire pour désigner cette artère coronaire descendante antérieure est placé entre guillemets car il est certainement inapproprié (LEV). En effet, cette artère n'alimente pas un septum comme le fait une interventriculaire antérieure normale.
  Le terme d'artère coronaire limitante, droite et gauche, a été proposé (ROWLATT (54)

La paroi postérieure présente des colonnes charnues de 2ème et 3ème ordre dans sa partie droite ; dans sa partie gauche, on note de fines trabéculations. La paroi antérieure présente à sa moitié inférieure de fines trabéculations et un aspect plus lisse à sa partie supérieure, au-dessus de laquelle s'ouvre le foramen bulbo-ventriculaire.

- Ce foramen bulbo-ventriculaire est arrondi, de petite taille (6 mm de diamètre), limité à sa partie supérieure par la crista supraventricularis (bande septale). Il conduit à la chambre rudimentaire.

- La chambre rudimentaire est de petite taille, et présente de petites trabéculations sous pulmonaires.

- L'orifice aortique est situé en arrière de la crista supraventricularis, et présente trois sigmoïdes normales : une antérieure droite, une antérieure gauche et une postérieure. Il existe des anomalies d'origine et de distribution des coronaires. Un orifice s'ouvre au-dessus de la sigmoïde antérieure gauche, et l'artère qui en naît se dirige vers l'avant, passant entre l'aorte et l'artère pulmonaire, puis descend sur la face antérieure du coeur, à droite de la chambre rudimentaire, réalisant une "inter ventriculaire" antérieure. Le deuxième orifice s'ouvre au-dessus de la sigmoïde postérieure, donnant naissance à un tronc qui se divise très rapidement en deux branches. La branche droite court dans le sillon auriculo-ventriculaire postérieur, en donnant des branches à la face postérieure du coeur, jusqu'au bord droit qu'elle suit ; elle s'épuise au niveau de la pointe. La branche gauche se ramifie très vite sur le bord gauche, donnant en particulier une artère "circonflexe" limitant à gauche la chambre rudimentaire.

- L'orifice pulmonaire est situé à la partie supérieure de la chambre rudimentaire et ne présente pas d'anomalies.

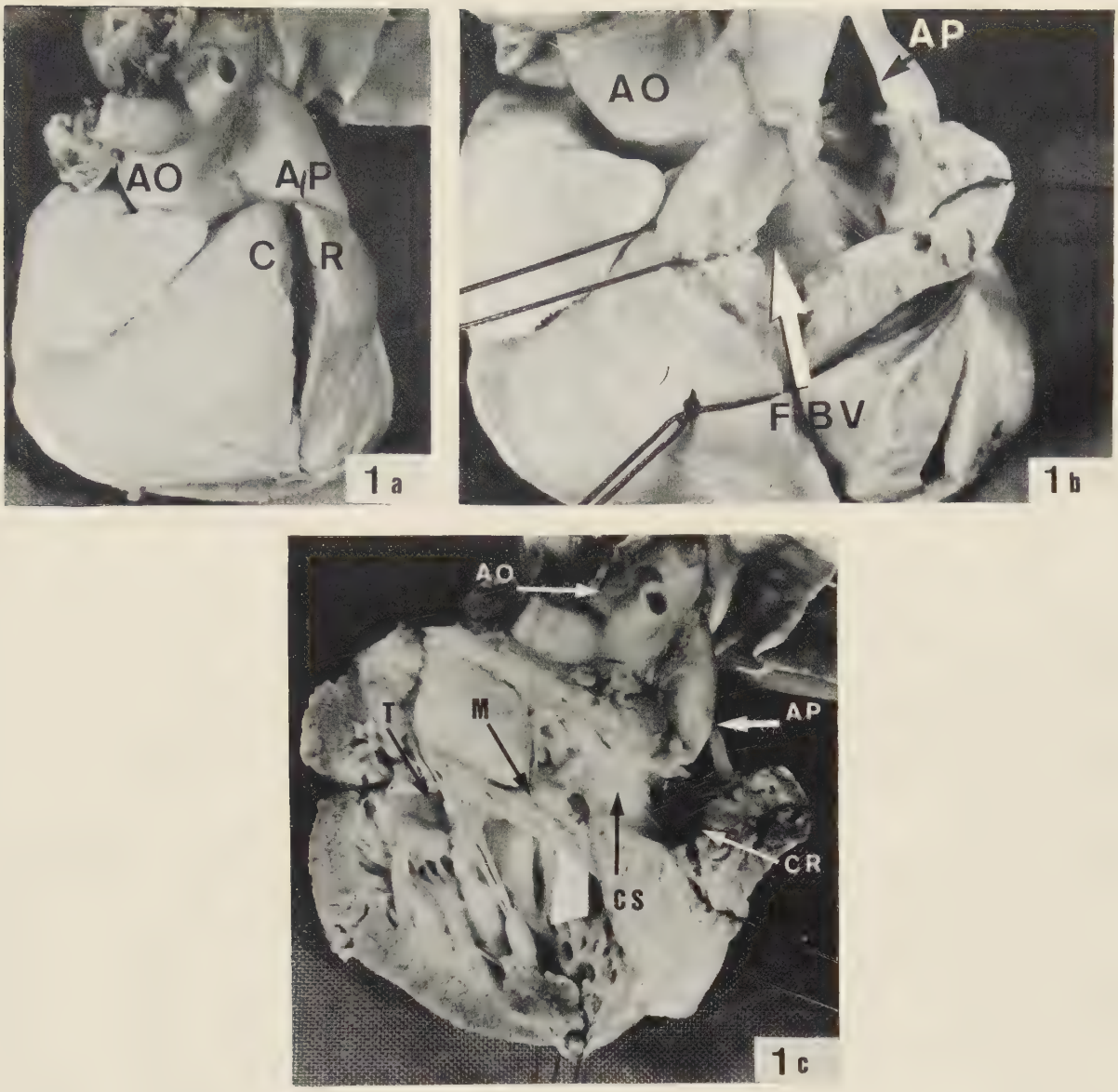
- Il y a une continuité mitro-aortique, et entre le tissu des deux valvules auriculo-ventriculaires.

- Les piliers d'insertion de la valvule tricuspide sont situés sur la face antérieure et la face postérieure de la chambre principale ; la mitrale s'insère par de petits piliers sur la face antérieure, au dessous du foramen bulbo ventriculaire.

EN CONCLUSION

- Situs atrio viscéral solitus.
- Ventricule Unique de type A, avec chambre rudimentaire antérieure ; (et aussi ventricule gauche à double entrée, et aussi Ventricule Unique primitif, et encore coeur de HOMES).
- Absence de transposition des gros vaisseaux.
- Sténose mitrale.

:-:-:-:-:-:-:-



Obs. n° 1 V.U. Type A

1.a : Configuration extérieure (vue en oblique antérieure droite légère) ; la chambre rudimentaire (CR) est antérieure et réalise une saillie sur la face antérieure du coeur ; elle donne naissance à l'artère pulmonaire (AP). L'aorte (AO) est postéro-droite. Une artère "interventriculaire" antérieure limite à droite la chambre rudimentaire.

1.b : La chambre rudimentaire est ouverte, montrant l'orifice pulmonaire (AP) antéro-gauche, et l'abouchement du foramen bulbo-ventriculaire (FBV) à droite de la crista supraventricularis.

1.c : La chambre principale est ouverte le long du bord droit du coeur jusqu'à l'orifice tricuspidien (T), montrant la configuration de la paroi postérieure libre. La paroi antérieure est incisée et soulevée, laissant voir la valvule mitrale (M) et la crista supraventricularis (CS) limitant le foramen bulbo-ventriculaire. L'index s'engage dans l'orifice aortique, masqué par la valvule mitrale.

POL....., N° 2, Type A (47)

- Situs viscéral solitus.

- Le coeur est situé de façon prédominante dans l'hémithorax gauche.

- Une artère "interventriculaire" antérieure constitue la limite extérieure d'une chambre rudimentaire antéro-gauche.

- L'aorte est transposée, antéro-gauche, et a un diamètre (13mm) semblable à celui de l'artère pulmonaire. Celle-ci est postéro-droite, et à droite, l'anastomose de Blaloek est perméable.

- Les auricules entourent normalement les deux vaisseaux.

- Les oreillettes : l'oreillette droite est normale, elle reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire ; l'oreillette gauche, de faible capacité, présente sur sa face endocardique supérieure un aspect nacré de fibro-élastose que confirme l'examen histologique ; elle reçoit les quatre veines pulmonaires. La cloison interauriculaire est intacte.

- Les orifices auriculo-ventriculaires : chaque oreillette communique avec une large chambre ventriculaire par un orifice auriculo-ventriculaire distinct. L'orifice droit a un aspect de valvule tricuspide normale, avec trois valves antéro-interne, antéro-droite et postéro-droite. L'orifice gauche est très remanié par un processus de fibro-élastose: il existe une coalescence des valves et des cordages, ne laissant persister qu'un orifice de 3 mm de diamètre.

- La chambre ventriculaire principale occupe les 3/5 ème droits de la masse ventriculaire ainsi que la pointe du coeur. Elle est de forme ovoïde et présente schématiquement deux parois : une paroi libre antéro-droite, et une paroi postéro-gauche "septale". Elle a une morphologie de sinus ventriculaire gauche. La paroi antérieure présente à sa partie inférieure des trabéculations avec des colonnes charnues de deuxième et troisième ordre donnant insertion aux cordages tendineux de la tricuspide.
  La paroi "septale" présente elle aussi à sa partie inférieure de fines trabéculations obliques ; sa partie supérieure est lisse et unie, et elle présente en haut et en arrière le foramen bulbo-ventriculaire.

- Le foramen bulbo-ventriculaire est un orifice arrondi, de 1cm de diamètre, limité en outre à sa partie supérieure par une volumineuse bande musculaire, la crista supraventricularis. Il débouche sur la chambre rudimentaire.

- La chambre rudimentaire, antéro-gauche, présente quelques colonnes charnues à sa partie inférieure, et un aspect lisse à sa partie supérieure. Elle donne naissance à l'aorte.

- L'orifice aortique est situé en avant de la crista supraventricularis, et immédiatement au-dessus ; il présente trois sigmoïdes normales : une antéro-gauche, et deux postérieures, au-dessus desquelles naissent les deux artères coronaires de calibre normal.

- L'orifice pulmonaire naît de la chambre principale, en arrière et à droite de la crista supraventricularis, dans un plan inférieur à celui de l'orifice aortique. Son calibre est normal, et il présente trois sigmoïdes. La région sous sigmoïdienne est sténosée par la gangue de fibro-élastose qui atteint la valvule mitrale.

- Il y a une continuité mitro-pulmonaire et tricuspido-pulmonaire. Il y a une discontinuité mitro-aortique puisque ces deux orifices sont séparés par la crista supraventricularis.

- Les piliers sur lesquels se fixent les valves tricuspides se détachent de la paroi libre de la cavité ventriculaire principale. La mitrale ne présente plus qu'un seul cordage tendineux qui se fixe sur la paroi "septale" à sa partie postérieure.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral solitus.

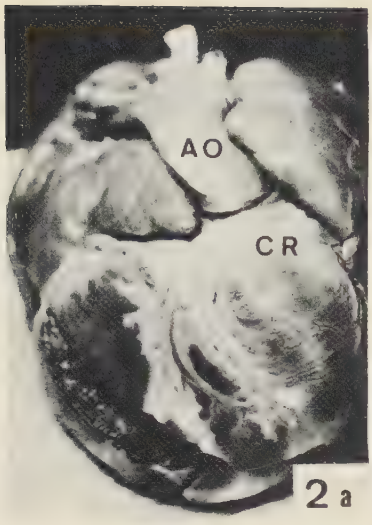
- Ventricule Unique de type A, avec chambre rudimentaire en position antéro-gauche ; (et aussi, Ventricule gauche à double entrée, et encore Ventricule Unique primitif).

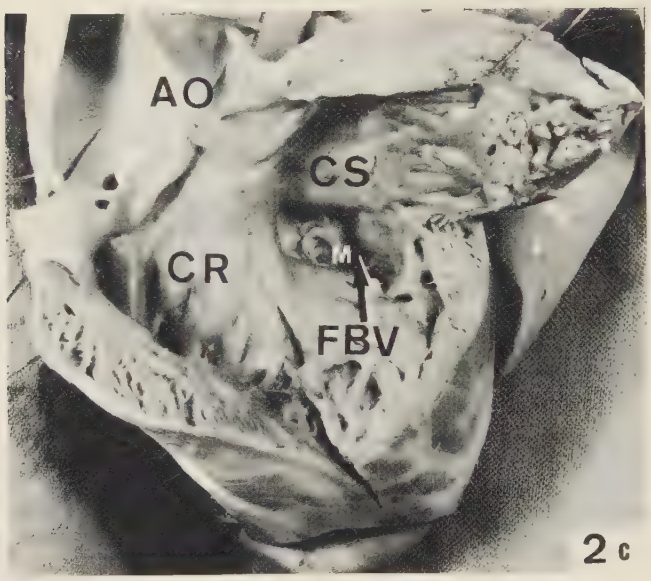
- L-transposition des gros vaisseaux.

- Sténose mitrale par fibro-élastose, avec fibro-élastose de l'endocarde auriculaire gauche.

- Sténose pulmonaire sous-sigmoïdienne par fibro-élastose.

-:-:-:-:-:-:-:-





Obs. n° 2 V.U. de type A

2.a : Configuration extérieure. L'artère "interventriculaire" antérieure constitue la limite extérieure de la chambre rudimentaire (CR) antéro-gauche d'où part l'aorte (AO) transposée.

2.b : La chambre principale est ouverte ainsi que l'oreillette droite. Sous la valvule tricuspide (T) la face "septale" montre dans sa partie inférieure des trabéculations fines, et dans sa partie supérieure un aspect lisse ; le foramen bulbo-ventriculaire (FBV) la surmonte, mais il est masqué par la valvule mitrale (M) remaniée.

2.c : La chambre rudimentaire (CR) est ouverte dans le sens pointe-base ; l'aorte (AO) en naît à la partie supérieure ; sous la crista supraventricularis (CS) le foramen bulbo-ventriculaire (FBV) laisse apercevoir en arrière la valvule mitrale (M).

DUF....., N° 3, type A

- Situs auriculo-viscéral solitus.

- La masse cardiaque apparaît bilobée, en raison de l'existence d'une oreillette droite ectasique, de volume sensiblement égal à celui de la masse ventriculaire, et nettement séparée de celle-ci par le sillon auriculo-ventriculaire. L'oreillette droite occupe la base thoracique droite, la masse ventriculaire est située dans l'hémithorax gauche.

- Une artère "interventriculaire" antérieure limite à droite une chambre rudimentaire antérieure. Celle-ci réalise une saillie nettement individualisée à la face antérieure du coeur, limitée à gauche par une branche de la circonflexe et à droite par une branche de la coronaire droite.

- L'aorte est transposée, antérieure et légèrement droite, et a un diamètre (8 mm) inférieur à celui de l'artère pulmonaire (11 mm). Il existe une hypoplasie de la portion horizontale (4 mm de diamètre), et l'aorte descendante reprend le diamètre initial après la naissance d'un volumineux canal artériel (6 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est postérieure et gauche, et donne naissance à deux branches de 4 mm de diamètre.

- L'auricule gauche est de petit volume. L'auricule droit est indissociable de l'oreillette droite monstrueuse.

- Les deux oreillettes sont distinctes. L'oreillette gauche a un volume normal et reçoit les quatre veines pulmonaires ; l'oreillette droite, ectasique, déjà décrite, reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire. La cloison interauriculaire présente un ostium primum et un foramen ovale persistant, agrandi par l'opération de HANLON.

- Les orifices auriculo-ventriculaires : chaque oreillette communique avec une large chambre ventriculaire par un orifice auriculo-ventriculaire distinct. L'orifice gauche a un aspect de valvule mitrale normale (12 mm de diamètre) avec une grande valve antéro-droite et une petite valve postéro-gauche. L'orifice droit, plus large (18 mm de diamètre) est une tricuspide, avec trois valves antéro-interne, antéro-droite et postéro-droite. Ces valves sont remaniées par u n processus d'endocardite verruqueuse néo-natale ; elles présentent au niveau de leur bord libre un aspect rétracté, épaissi, avec un bourgeonnement de consistance cartilagineuse ; elles laissent largement béant l'orifice auriculo-ventriculaire droit.

- La chambre ventriculaire principale occupe les 3/5ème droits de la masse ventriculaire et la pointe. Elle est de forme ovoïde et présente schématiquement une paroi postérieure libre, et une paroi antérieure "septale". Sa morphologie est caractéristique d'un sinus ventriculaire gauche.
  La paroi postérieure présente des colonnes charnues de 2ème et 3ème ordre, surcroisées par de fines trabéculations.
  La paroi antérieure présente le même aspect dans sa moitié inférieure ; la moitié supérieure est lisse, surmontée d'un foramen bulbo-ventriculaire.

- Le foramen bulbo-ventriculaire est arrondi, de petite taille, (5 mm de diamètre), et surmonté d'une bande musculaire dont la morphologie n'est pas caractéristique d'une crista supraventricularis. Son ouverture dans la chambre principale est bordée en haut et en arrière par l'insertion de la valve postéro-droite de la tricuspide, et la commissure droite ; cette valve postéro-droite, épaissie, en barre, de plus, partiellement la lumière. L'ouverture dans la chambre rudimentaire est aussi barrée partiellement par une colonne charnue de 1er ordre, verticale.

- La chambre rudimentaire a un aspect infundibulaire, avec des trabéculations assez larges. Elle donne naissance à l'aorte.

- L'orifice aortique est situé au sommet de la chambre rudimentaire et présente trois sigmoïdes normales : une antéro-gauche, une postéro-droite et une postéro-gauche. Les ostia coronariens s'ouvrent au-dessus des deux dernières.

- L'orifice pulmonaire naît de la chambre principale, au-dessus et en avant de la valve antéro-droite de la tricuspide, dans un plan légèrement inférieur à celui de l'orifice aortique. Il présente trois sigmoïdes normales.

- Il y a une continuité fibreuse mitro-pulmonaire et tricuspido-pulmonaire, et une discontinuité entre les valves auriculo-ventriculaires et les valves sigmoïdes aortiques.

- Les piliers d'insertion de la valvule tricuspide sont situés sur la paroi libre postérieure pour la valve antéro-interne, la valve postéro-droite s'insère sur les mêmes piliers et au bord du foramen bulbo-ventriculaire. La valve antéro-droite ne présente aucun cordage partant de ses bords rétractés. La grande valve de la valvule mitrale s'insère sur un volumineux pilier de la paroi postérieure, et sur des piliers plus petits ; la petite valve s'insère par de multiples cordages sur la paroi postérieure.

CONCLUSION

- situs atrio-viscéral solitus

- ventricule unique de type A avec chambre rudimentaire antéro-droite (et aussi, ventricule gauche à double entrée, et encore ventricule unique primitif).

- D transposition des gros vaisseaux.

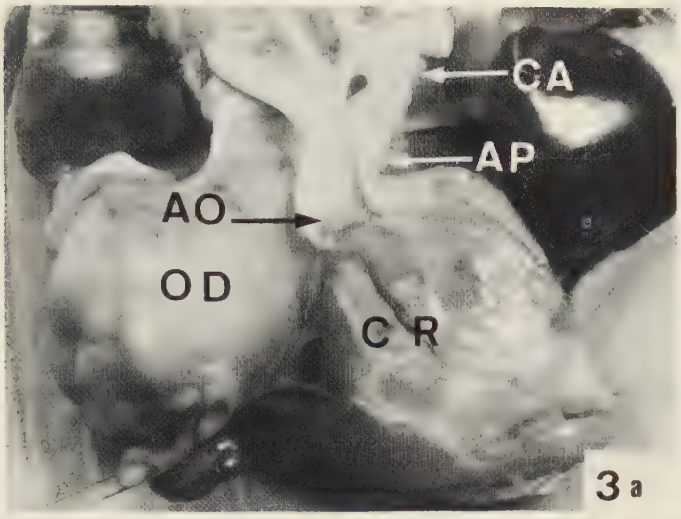
- Oreillette droite ectasique, avec tricuspide incontinente par endocardite verruqueuse néo-natale.

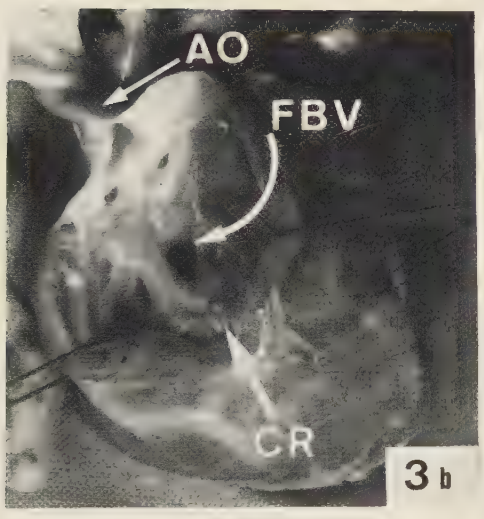
- Hypoplasie de la portion horizontale de l'aorte.

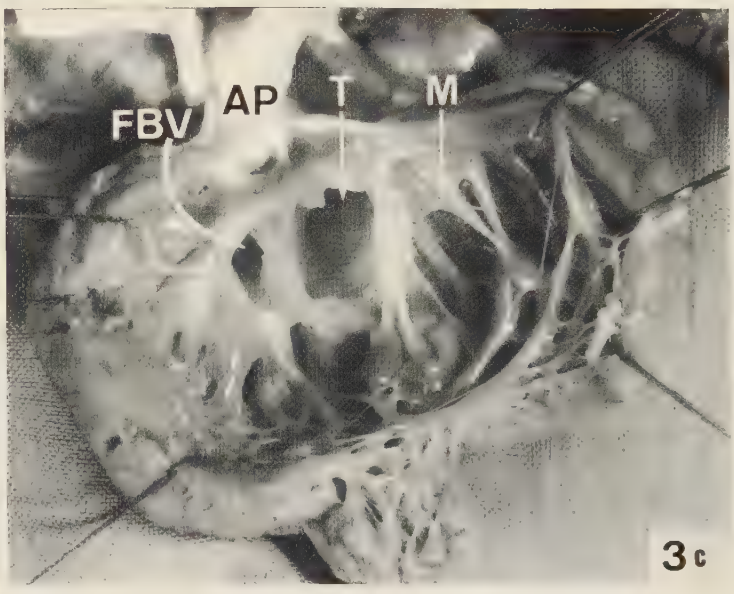
- Canal artériel persistant.

- Communication interauriculaire (ostium primum) et foramen ovale persistant.

-:-:-:-:-:-:-:-







Obs. n° 3 V.U. de type A

3.a : Configuration extérieure. L'aorte(AO) naît dela chambre rudimentaire(CR) antéro-droite, et présente une hypoplasie de la portion horizontale. L'artère pulmonaire(AP) est postéro-gauche. Noter le volumineux canal artériel, et l'oreillette droite géante.

3.b : La chambre rudimentaire(CR) est ouverte, montrant une morphologie d'infundibulum. Le foramen bulbo-ventriculaire (FBV) est surcroisé par une volumineuse colonne charnue.

3.c : Configuration intérieure : la chambre principale est ouverte de la pointe vers la base, le long du bord gauche du coeur. La morphologie est celle d'un sinus ventriculaire gauche ; l'orifice mitral(M) et tricuspidien(T) s'ouvrent côte à côte à la face postérieure. Les valves de la tricuspide sont remaniées par un processus d'endocardite verruqueuse. La face antérieure, "septale", présente à sa partie supérieure un aspect lisse, surmonté par le foramen bulbo-ventriculaire ; celui-ci est en partie barré par la valve postéro-droite de la tricuspide. L'orifice de l'artère pulmonaire (AP) s'ouvre au-dessus de la valve antéro-droite de la tricuspide et présente une continuité fibreuse avec l'orifice mitral.

BIZ....., N° 4, Type B (47)

- Situs viscéral incertain, avec asplénie.

- Le coeur est situé dans l'hémithorax droit.

- Sur la face antérieure de la masse ventriculaire chemine dans le grand axe du coeur une artère qui naît de la coronaire droite.

- L'aorte est transposée, antéro-gauche, (7 mm de diamètre), et décrit un arc aortique droit.

- L'artère pulmonaire, (4 mm de diamètre), est imperméable.

- Il persiste un volumineux canal artériel, naissant de la concavité de la face postérieure de l'aorte.

- Les auricules sont situés de part et d'autre de l'aorte, l'auricule gauche est volumineux.

- L'étage auriculaire est constitué par une oreillette unique, segmentée par un pont fibreux sagittal en deux cavités. Ce pont est constitué par l'anneau de Vieussens en haut, par une bandelette fibreuse en bas. La cavité située à droite est dite "systémique", car elle reçoit les deux veines caves ; la cavité située à gauche est dite "pulmonaire" recevant les veines pulmonaires et une veine cave supérieure gauche.
  Il existe une segmentation bronchopulmonaire anormale, avec trois lobes pulmonaires, et leurs pédicules correspondants, de chaque côté. Il y a de plus un retour veineux pulmonaire anormal partiel, car les veines des lobes moyen et inférieur gauches se jettent dans la partie gauche de l'oreillette commune, au pied de la veine cave supérieure gauche.

- L'oreillette unique s'ouvre dans une chambre ventriculaire unique par un orifice auriculo-ventriculaire commun.

- Cet orifice auriculo-ventriculaire est très atypique et comporte trois valves : une valve antérieure large, une valve postérieure et une valve droite plus petites.

- La chambre ventriculaire unique a la forme, grossièrement, d'une pyramide triangulaire avec trois parois : antérieure, postérieure et diaphragmatique, un sommet et une base. La morphologie de cette cavité est de type ventriculaire droit, avec un sinus et un infundibulum individualisés.

Le sinus ventriculaire a un aspect homogène, avec des colonnes charnues de deuxième et troisième ordre, et des trabéculations perpendiculaires.
Une bande musculaire "septale" forme la limite supérieure, avec une bandelette ansiforme la prolongeant vers la face antérieure. Cette bande "septale" forme la limite entre la chambre de remplissage et la chambre d'éjection.
De cette chambre d'éjection part l'aorte, en avant et immédiatement au-dessus.

- L'orifice aortique, antéro-gauche, présente des sigmoïdes aortiques normales : antéro-droite, antéro-gauche et postérieure. En regard de la valve antéro-droite naît une artère coronaire qui présente un trajet anormal ; elle se divise après 5 mm de tronc commun en deux branches, une artère à destinée ventriculaire antérieure et une artère du bord droit. En regard de la valve postérieure naît la deuxième artère coronaire ; elle chemine dans le sillon auriculo-ventriculaire, sous l'auricule gauche, et se dirige vers le bord gauche ; de son bord inférieur naissent à angle droit quatre artérioles qui s'épuisent sans atteindre la pointe.

- L'orifice pulmonaire n'est pas retrouvé sur la face endoventriculaire.

- Il y a une discontinuité entre l'orifice aortique et les valves de l'orifice auriculo-ventriculaire qui est très postérieur.

- La valve antérieure de cet orifice s'insère sur deux piliers apicaux antérieur et postérieur. Les valves postérieures et droite s'insèrent par trois piliers assez ténus sur la face diaphragmatique et la face postérieure.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral incertain, avec asplénie : syndrome d'IVEMARK.

- Coeur à droite.

- Coeur biloculaire : oreillette unique, orifice auriculo-ventriculaire commun et ventricule unique de type B.

- Aorte antéro-gauche.

- Atrésie pulmonaire orificielle.

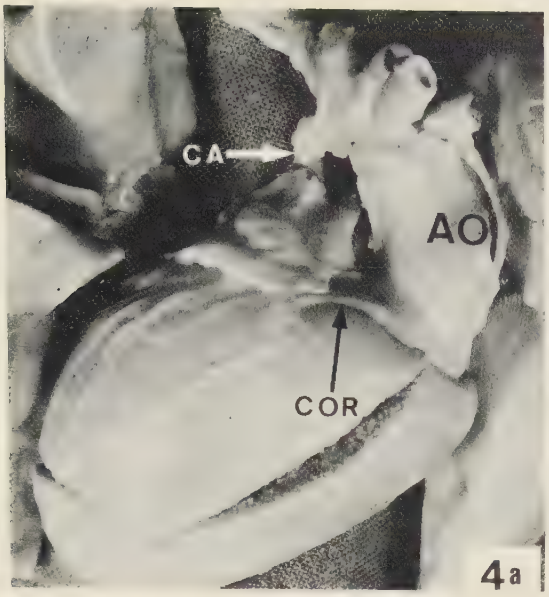
- Canal artériel persistant.

- Retour veineux pulmonaire anormal partiel.

- Segmentation broncho-pulmonaire symétrique (3 lobes).

- Coronaires de distribution anormale.

-:-:-:-:-:-:-:-:-



Obs. n° 4 V.U. de type B

4.a : Configuration externe : dextrocardie. L'aorte antéro-gauche(AO) donne naissance à un volumineux canal artériel(CA). La coronaire droite(COR) donne une artère cheminant à la face antérieure du ventricule.

4.b : Configuration interne : le coeur est ouvert de la pointe vers la base. La chambre ventriculaire a un aspect de sinus ventriculaire droit, dans lequel s'ouvre l'orifice auriculo-ventriculaire commun(OAV). L'aorte en naît (AO) à la partie supérieure, à gauche. NOter la bandelette ansiforme (BA).

ROSE....., N° 5, type B

- Situs auriculo-viscéral solitus.

- Le coeur est situé dans l'hémithorax gauche.

- Il existe sur le bord gauche une voussure haute, de convexité modérée ; sur la face antérieure du coeur court une artère coronaire droite.

- L'aorte est postéro-droite et décrit un arc aortique droit (9 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est antéro-gauche, et plus volumineuse (14 mm de diamètre).

- Les auricules sont en place normale et ceinturent le pédicule aorto-pulmonaire.

- L'étage auriculaire est constitué par une oreillette unique ; un pont fibreux sagittal la segmente en deux cavités. Ce pont est constitué par l'anneau de Vieussens en haut et par une bandelette fibreuse en bas. La cavité droite est dite "systémique", recevant les deux veines caves. Elle est environ cinq fois plus volumineuse que la gauche. Celle-ci ne reçoit pas les veines pulmonaires. Il existe un retour veineux pulmonaire anormal total, les veines pulmonaires formant un tronc commun à la face postérieure de l'artère pulmonaire, et allant se jeter dans la veine cave supérieure droite.
  L'oreillette unique s'ouvre par un orifice auriculo-ventriculaire commun sur une large chambre ventriculaire unique.

- Cet orifice auriculo-ventriculaire commun est situé de manière prépondérante sous l'oreillette "systémique", et présente quatre valves : antéro-interne, postéro-interne, postérieure et antéro-droite, seule bien individualisée.

- La chambre ventriculaire est unique et globuleuse. Elle présente une morphologie de ventricule droit. La portion sinusale est homogène, avec des colonnes charnues de 2ème et 3ème ordre. Elle est limitée à sa partie supérieure par une très volumineuse crista supraventricularis (7 mm d'épaisseur) présentant une bande pariétale volumineuse, et une bande "septale" elle aussi très épaisse ; celle-ci est prolongée par une bandelette ansiforme hypertrophiée qui vient se terminer au niveau de la pointe et de la face antérieure. Au-dessus de la crista supraventricularis, une chambre infundibulaire de faible volume, finement réticulée, mène à l'orifice pulmonaire.

- L'orifice pulmonaire s'ouvre en avant et au-dessus de la crista, avec trois valves sigmoïdes normales (diamètre 8 mm)

- L'orifice aortique est situé en arrière et au-dessus de la bande pariétale hypertrophiée qui réalise ainsi une discrète sténose sous-aortique. Le calibre de l'orifice est de 8 mm et il présente trois sigmoïdes normales : postérieure, antéro-droite et interne ; ces deux dernières sont surmontées par les orifices coronariens.

- Il n'y a pas de continuité fibreuse entre les valves semi-lunaires et le tissu de l'orifice auriculo-ventriculaire commum.

- Les valves de cet orifice s'attachent sur deux piliers apicaux antérieur et postérieur, très volumineux, pour la valve antéro-droite, et sur des piliers plus ténus, situés sur la face diaphragmatique et la face postérieure pour les autres valves.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Ventricule Unique de type B, avec oreillette unique et orifice auriculo-ventriculaire commun. Coeur biloculaire.

- Vaisseaux non transposés.

- Retour veineux pulmonaire anormal total, dans la veine cave supérieure droite.

-:-:-:-:-:-:-:-

Obs. n° 5 V.U. de type B

5 : Configuration intérieure.
La chambre ventriculaire est ouverte, de la pointe vers la base et l'orifice pulmonaire est incisé (AP). La volumineuse crista supraventricularis (CS) sépare le sinus de la chambre infundibulaire. L'orifice auriculo-ventriculaire (OAV) est postérieur, et l'on ne voit que la valve antéro-droite. L'index indique le siège de l'orifice aortique, en arrière de la crista.

GAL....., N° 6, type B

- Situs viscéral incertain, avec foie médian et asplénie.

- Le coeur est situé dans l'hémithorax droit.

- Il n'y a pas de stigmate extérieur de segmentation ventriculaire.

- L'aorte est transposée, antéro-gauche (9 mm de diamètre) et décrit un arc aortique droit.

- L'artère pulmonaire, postéro-droite, est atrétique ; elle reçoit un gros canal (5 mm) né de la face postérieure de l'aorte dans sa concavité ; elle donne deux branches de calibre normal.

- Les auricules sont situés de part et d'autre de l'aorte.

- L'étage auriculaire est constitué par une oreillette unique, segmentée en deux parties sensiblement égales par un pont fibreux sagittal très étroit. A la face postérieure débouchent une veine cave inférieure droite et une veine cave supérieure gauche, avec un retour veineux pulmonaire anormal total. En effet, il existe une segmentation broncho-pulmonaire, anormale, avec trois lobes pulmonaires, et leurs pédicules correspondants, de chaque côté. Les veines pulmonaires forment un tronc commun qui se jette dans la veine cave supérieure gauche.

- L'oreillette unique s'ouvre dans une chambre ventriculaire unique par un orifice auriculo-ventriculaire commun, très postérieur.

- Cet orifice auriculo-ventriculaire commun est très atypique et présente trois valves : antérieure, large, postérieure et droite plus petites.

- La chambre ventriculaire est unique et a la forme d'une pyramide triangulaire, avec une paroi antérieure, postérieure et diaphragmatique. La morphologie est celle d'une cavité ventriculaire droite, avec un sinus et infundibulum individualisés.
  Le sinus ventriculaire présente des colonnes charnues de deuxième et troisième ordre ; il est limité à sa partie supérieure par une crista supraventricularis. Celle-ci se prolonge vers la droite par une bande "septale" et vers la gauche par une bande pariétale moins volumineuse. Au-dessus, une chambre infundibulaire à grand axe vers le haut et la gauche, présente des trabéculations larges, et donne issue à l'aorte.

- L'orifice aortique présente trois sigmoïdes : antérieure gauche, postérieure, et antérieure droite, au-dessus de laquelle s'ouvre un orifice coronarien unique. Il en naît un tronc qui se divise très rapidement en une branche destinée au bord droit, une branche à destinée antérieure, et une branche s'épuisant sur le bord gauche.

- L'orifice pulmonaire n'est pas retrouvé sur la face endoventriculaire.

- Il existe une discontinuité entre l'orifice aortique et les valves de l'orifice auriculo-ventriculaire.

- L'insertion de la valve antérieure de cet orifice se fait sur une colonne charnue issue de la bande pariétale ; la valve postérieure s'insère sur deux piliers apicaux et sur des piliers plus ténus, situés sur la face diaphragmatique ; ceux-ci donnent aussi insertion à la valve droite.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral incertain, avec asplénie, syndrome d'IVEMARK.

- Coeur à droite.

- Ventricule Unique de type B, avec oreillette unique et orifice auriculo-ventriculaire commun. Coeur biloculaire.

- Aorte antéro-gauche.

- Atrésie pulmonaire, sigmoïdienne et tronculaire.

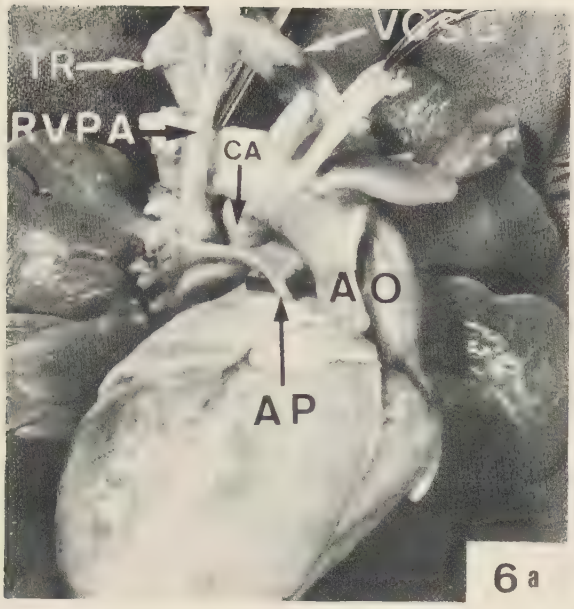
- Retour veineux pulmonaire anormal total dans la veine cave supérieure gauche.

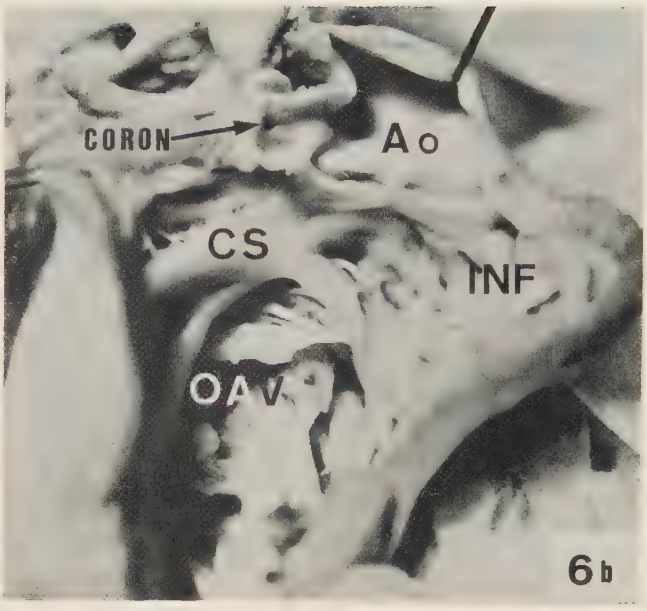
- Segmentation broncho pulmonaire symétrique : trois lobes.

- Canal artériel persistant.

- Coronaire unique.

-:-:-:-:-:-:-:-





Obs. n° 6 V.U. de type B

5.a : Configuration externe : le coeur est à droite ; l'aorte antéro-gauche (AO) décrit son arc à droite de la trachée (TR) ; l'artère pulmonaire présente un tronc atrétique (AP), et reçoit un volumineux canal artériel (CA). La veine cave supérieure gauche (VCSG) reçoit le retour veineux pulmonaire anormal total (RVPA).

5.b : La chambre ventriculaire principale est ouverte, de la pointe vers la base ; l'orifice aortique (AO) est incisé au niveau de la sigmoïde antéro-droite surmontée de l'orifice du tronc coronaire unique (COR). L'orifice auriculo-ventriculaire commun est postérieur (OAV), et la crista supraventricularis (CS) est surmontée de la chambre sous aortique de type infundibulaire (INF).

ROS....., N° 7, type B

- Situs atrio-viscéral inversus.

- Le coeur est situé en majeure partie dans l'hémithorax gauche.

- Il n'y a pas de stigmate extérieur de segmentation ventriculaire.

- L'aorte est transposée, antéro-droite, partant du bord droit du coeur, et décrivant sa crosse de droite à gauche, passant à gauche de la trachée (11 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est en arrière et à gauche, de plus petit calibre (5 mm) ; ses branches ont un calibre normal.

- Il persiste un canal artériel de 3 mm de diamètre.

- Le croissant atrio-auriculaire entoure le pédicule aorto-pulmonaire.

- L'étage auriculaire est constitué par une oreillette unique prolongée de chaque côté par les auricules. Cette cavité reçoit à droite, à la partie supérieure, les quatre veines pulmonaires. A gauche, elle reçoit à sa partie inférieure, une veine cave inférieure. Cette cavité auriculaire, en forme d'ellipsoïde, communique avec la chambre ventriculaire par un orifice unique.

- L'orifice auriculo-ventriculaire commun est large (11 mm de diamètre), atypique , et présente trois valves antérieure large, postéro-droite, et postéro-gauche.

- La chambre ventriculaire est unique, de petit volume. Elle reçoit l'orifice auriculo-ventriculaire à sa partie postérieure et elle présente schématiquement deux parois, postérieure et antérieure, très épaisses. Sa morphologie est celle d'un ventricule droit. Le sinus est de volume réduit, occupé par de volumineuses colonnes charnues de deuxième et troisième ordre. A sa partie supérieure, au-dessus de l'orifice auriculo-ventriculaire, une volumineuse crista supraventricularis présente une bande pariétale à gauche, et forme la limite inférieure d'une chambre infundibulaire.

- Cette chambre infundibulaire est volumineuse, à grand axe dirigé vers le haut et la droite, et présente des trabéculations marquées. Elle donne naissance à l'orifice aortique.

- L'orifice aortique naît immédiatement au-dessus de la crista supraventricularis et présente trois sigmoïdes normales :

antéro-droite, postérieure et gauche ; les deux dernières sont surmontées par un orifice coronarien.

- L'orifice pulmonaire, en arrière et à gauche de l'orifice aortique et presque sur le même plan horizontal est atrétique, occupé par une formation fibreuse en forme de dôme.

- Il n'y a pas de continuité entre l'orifice aortique et le tissu de l'orifice auriculo-endoventriculaire commun.

- Les valves de cet orifice s'insèrent sur des colonnes charnues épaisses, nées de la face postérieure, pour les valves postéro-droite et postéro-gauche. La valve antérieure s'insère sur un pilier situé sur la bande septale et sur de volumineux piliers nés de la paroi libre antérieure.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral inversus.

- Lévocardie

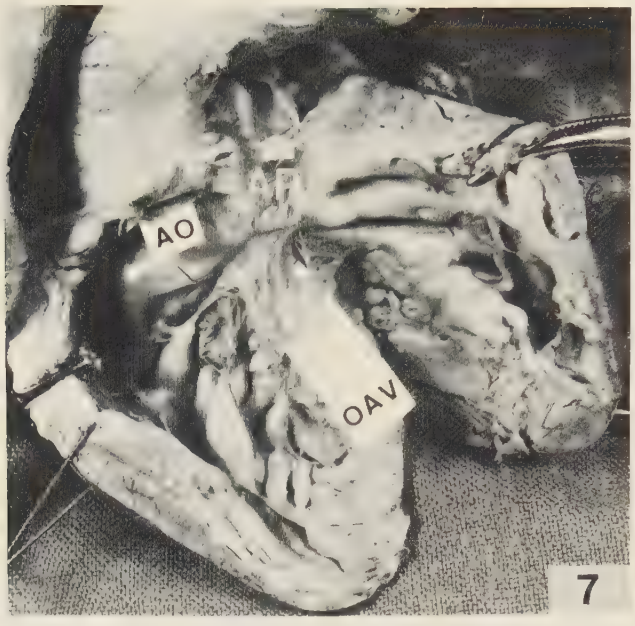
- Ventricule Unique de type B avec oreillette unique et orifice auriculo-ventriculaire commun. Coeur biloculaire.

- Aorte antéro-droite.

- Atrésie orificielle pulmonaire et hypoplasie du tronc.

- Persistance d'un canal artériel.

-:-:-:-:-:-:-:-



Obs. n° 7 V.U. de type B

7 : Le coeur est ouvert de la pointe vers la base, au milieu des parois antérieure et postérieure. L'index (OAV) sort de l'orifice auriculo-ventriculaire commun très postérieur. L'index (AO) pénètre dans l'orifice aortique antéro-droit. L'artère pulmonaire est postéro-gauche. Noter l'épaisseur des parois, réduisant le volume du sinus.

DID....., N° 8, Type C (47)

- Situs viscéral solitus.

- Le coeur est médian avec une pointe à gauche.

- On ne note aucun stigmate vasculaire extérieur de segmentation ventriculaire.

- L'aorte est antérieure et droite. Elle décrit un arc aortique droit. Il existe une sténose isthmique avec hypoplasie sous sténotique (7 mm).

- L'artère pulmonaire est postéro-gauche. Elle est dilatée, anévrysmale (diamètre : 10 mm à l'orifice).

- Il persiste un canal artériel de 3 mm de diamètre.

- Les auricules droit et gauche sont en place normale ; l'auricule droit est dilaté.

- Les oreillettes sont normales ; la cloison interauriculaire est intacte. Ces oreillettes communiquent avec une chambre ventriculaire unique par deux orifices distincts.

- Les valvules auriculo-ventriculaires sont bien individualisées. La valvule mitrale est normale (diamètre de l'anneau : 12 mm) avec deux valves, antérieure et postérieure. La valvule tricuspide présente trois valves : antéro-externe, postéro-interne et postéro-droite ; son anneau est rétréci (7 mm de diamètre).

- La cavité ventriculaire est unique. On peut schématiquement lui décrire deux parois : postérieure et antérieure.
  La paroi postérieure est formée de colonnes charnues de premier ordre. Elle est surmontée de l'orifice tricuspidien à droite, de l'orifice mitral à gauche, et de l'orifice pulmonaire au milieu.
  La paroi antérieure est très épaisse. Elle est divisée longitudinalement par une bande musculaire épaissie, médiane, réalisant une ébauche de septum inférius. Celui-ci sépare deux régions d'aspect différent.
  A gauche, l'aspect de la paroi antérieure est celui d'un sinus ventriculaire gauche, avec des trabéculations fines, longitudinales et obliques, et elle est surmontée de l'orifice pulmonaire.
  A droite, la paroi antérieure présente une hypertrophie considérable, et elle limite un orifice musculaire haut situé. Cet orifice musculaire (6 mm de diamètre) réalise un chenal qui conduit à une chambre sous aortique de petit

volume. Cet orifice est limité en haut par une volumineuse crista supraventricularis adressant un prolongement au septum rudimentaire (bande septale ?). Enfin, cet orifice est en partie barré en arriére par la valve antérieure de la tricuspide.

- L'orifice pulmonaire est situé au milieu de la base de la cavité ventriculaire, entre les deux valvules mitrale et tricuspide qui limitent avec leurs valves "septales" un chenal sous pulmonaire, et un peu en avant de ces deux orifices. Il présente trois sigmoïdes normales.

- L'orifice aortique est situé en avant et à droite de la crista supraventricularis qui le sépare de l'orifice pulmonaire postéro-gauche. Il surmonte une petite chambre sous-aortique, en avant de l'orifice musculaire précédemment décrit. Cette situation anatomique laisse penser que l'orifice aortique reçoit avant tout du sang veineux émanant de la valvule tricuspide.
  Le diamètre est inférieur à celui du tronc : 5 mm.
  Il présente trois sigmoïdes : antérieure, postéro-droite et postéro-gauche. Ces deux dernières sont surmontées par les orifices coronariens.

- Il ya une continuité fibreuse mitro-pulmonaire, et mitro-tricuspidienne. Il n'y a aucune continuité entre l'orifice aortique et le tissu des valves auriculo-ventriculaires.
  Chacune des valves de la mitrale s'insère sur deux piliers situés l'un sur la face antérieure, l'autre sur la face postérieure.
  La valve "septale" de la tricuspide s'insère sur un pilier de la face postérieure, et sur la bande "septale" dela crista supraventricularis par un cordage tendineux.
  La valve antéro-externe s'insère par des cordages tendineux sur la face antérieure, au-dessous de son orifice musculaire.
  La valve postérieure s'insère sur la paroi libre postérieure.

EN CONCLUSION

- Situs solitus auriculo-viscéral

- Ventricule Unique de type C (et aussi, Ventricule Commun).

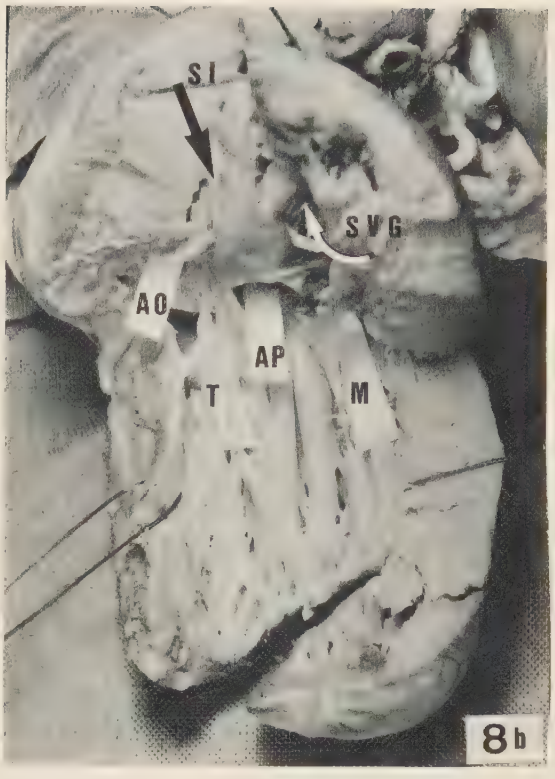
- D-transposition des gros vaisseaux.

- Retrécissement tricuspidien.

- Canal artériel persistant.

- Sténose isthmique de l'aorte avec hypoplasie aortique.

-:-:-:-:-:-:-:-:-



Obs. n° 8 V.U. de type C

8.a : Configuration externe : l'aorte est antérieure et droite à son origine (AO). L'artère pulmonaire est ectasique.

8.b : Configuration interne : le coeur est ouvert transversalement, de la pointe vers la base, et la face antérieure est relevée. Un index (AP) s'engage dans l'orifice pulmonaire situé entre l'orifice mitral (index M) et l'orifice tricuspide (index T). Le dernier index (AO) s'engage dans l'orifice musculaire qui traverse la face antérieure et aboutit à la petite chambre sous aortique.

Cette face antérieure présente une bande musculaire large, ébauche de septum inferius (SI). A droite la paroi antérieure est très épaisse. A gauche la flèche s'engage dans la cavité à aspect de sinus ventriculaire gauche (SVG) non visible sur le cliché.

LUN....., N° 9, Type C (36 et 47) (*)

- Situs viscéral incertain, avec foie médian et asplénie. (Le foie, de situation médiane,est symétrique, en chapeau de gendarme, avec une anomalie topographique de la veine porte, dont l'obliquité est inversée).
- Le coeur est dans l'hémithorax droit.
- Il n'existe pas de stigmate extérieur de segmentation ventriculaire.
- L'aorte est antéro-droite, de calibre normal.
- L'artère pulmonaire, postéro-gauche, est hypoplasique.
- L'étage auriculaire est représenté par une oreillette unique sans ébauche de cloisonnement, recevant à sa face postérieure une veine cave inférieure, et une veine cave supérieure gauche anormale. Il existe un retour veineux pulmonaire anormal total, par un tronc commun se jetant dans la veine cave supérieure gauche.
  Cette oreillette unique s'ouvre par un orifice auriculo-ventriculaire commun dans une chambre ventriculaire.
- La cavité ventriculaire apparaît unique, avec une ébauche de cloisonnement émanant de la pointe, haut de 2 cm environ, à bord supérieur libre.
- Les gros vaisseaux partent de cette cavité ventriculaire par une chambre de chasse très exigue. L'orifice aortique est de calibre normal, les coronaires sont normales.
- L'orifice pulmonaire est sténosé, avec une bicuspidie.

LN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral incertain, avec asplénie ; syndrome d'IVEMARK.
- Ventricule Unique de type C, avec oreillette unique et orifice auriculo-ventriculaire commun. Coeur biloculaire (et asusi Ventricule Commun).
- D-transposition des gros vaisseaux.
- Sténose orificielle pulmonaire avec bicuspidie.
- Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

* Nous n'avons pu examiner personnellement cette pièce.

PAI...../ N° 10/ type C

- Situs auriculo-viscéral solitus.

- La majeure partie de la masse cardiaque est située dans l'hémithorax droit.

- Une artère "inter ventriculaire", branche de la coronaire droite, descend à la face antérieure du coeur vers la pointe.

- L'aorte est antéro-gauche (12 mm de diamètre), et décrit sa crosse de gauche à droite. Elle donne, dans sa portion descendante, naissance à deux artères bronchiques, droite et gauche, de gros calibre.

- L'artère pulmonaire est en arrière et à droite de l'aorte, et atrétique (2 mm de diamètre) donnant naissance à deux branches atrétiques (1 mm de diamètre).

- Les auricules sont en place normale, de part et d'autre de l'aorte.

- Deux oreillettes sont distinctes, et de taille inégale, l'oreillette droite étant environ une fois et demis plus volumineuse que la gauche. Il persiste une communication inter auriculaire de type ostium secundum. L'oreillette droite reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire. L'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires. Chaque oreillette communique avec une large chambre ventriculaire par un orifice distinct.

- L'orifice auriculo-ventriculaire droit présente une valvule tricuspide avec trois valves : antérieure droite, antéro-interne et postéro-droite.
  L'orifice gauche présente une valvule mitrale avec une grande valve antéro-interne et une petite valve postéro-externe.

- La chambre ventriculaire est unique, et on peut lui décrire, schématiquement, une paroi antérieure et une paroi postérieure. La paroi postérieure montre une ébauche de septum inferius (8 mm de haut) ; à droite de cette ébauche de septum la paroi est de type ventriculaire droit, avec des colonnes charnues de 1er, 2ème et 3ème ordre, surcroisées à angle droit par de fines trabéculations. A gauche, la morphologie évoque celle d'un sinus ventriculaire gauche. Cette distinction est moins nettement individualisée au niveau de la paroi antérieure. Au sommet de cette paroi s'ouvre l'orifice aortique, au-dessus d'une volumineuse bande musculaire, oblique de droite à gauche et d'arrière

en avant, réalisant une sténose sous aortique. Cette bande musculaire n'a pas une morphologie évidente de crista supraventricularis ; elle limite avec la paroi antérieure une petite chambre sous aortique.

- L'orifice aortique, antérieur et gauche, présente trois sigmoïdes normales : antéro-gauche, antéro-droite et postérieure. Au-dessus des deux dernières s'ouvrent les orifices des coronaires.

- L'orifice pulmonaire est postérieur et droit par rapport à l'orifice aortique, dans le même plan horizontal. Il est situé lui aussi en avant de la bande musculaire sous aortique, et en avant de la ligne d'union entre les valves "septales" des orifices auriculo-ventriculaires. Il est atrétique.

- Il y a une continuité fibreuse mitro-pulmonaire, et entre les deux valvules auriculo-ventriculaires. Il n'y a pas de continuité mitro-aortique.

- Les valves de la tricuspide s'insèrent sur des piliers se détachant de la paroi libre de la cavité ventriculaire, à droite du septum rudimentaire.
  A gauche, la valve antéro-interne naît d'un pilier inséré sur la face postérieure, et de cordages prenant leur attache sur le septum rudimentaire. La valve postéro-externe naît de petits piliers insérés sur la paroi postérieure.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Coeur à droite, dextrorotation.

- Ventricule Unique de type C (et aussi Ventricule Commun).

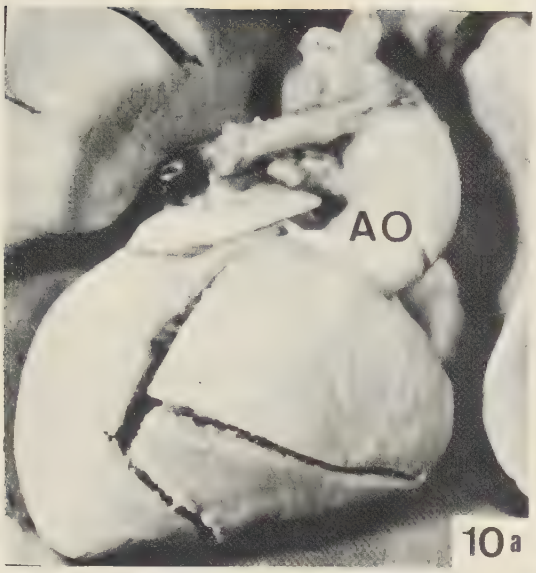
- Aorte antéro-gauche.

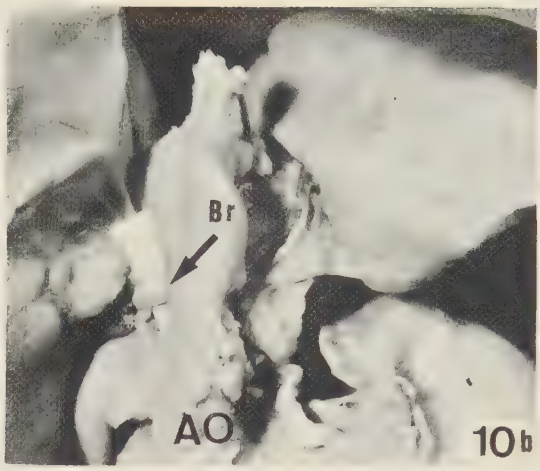
- Atrésie pulmonaire.

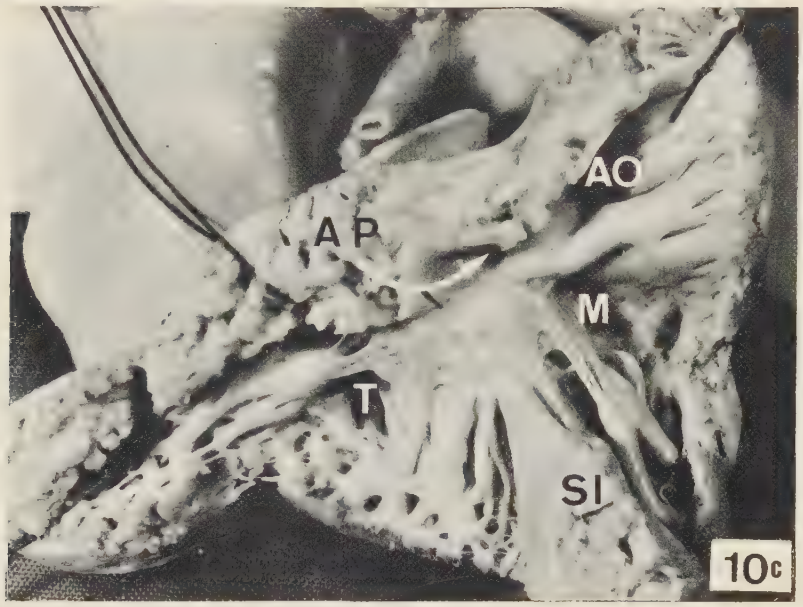
- Deux artères bronchiques de gros calibre.

- C.I.A. de type ostium secundum.

-:-:-:-:-:-:-:-







Obs. n° 10 V.U. de type C

10.a : Configuration externe : le coeur est à droite ; l'aorte (AO) est antéro-gauche ; une artère coronaire descend vers la pointe, à la face antérieure (le long de l'incision).

10.b : Vue postérieure : l'aorte descendante(AO) donne deux volumineuses artères bronchiques ; l'index passe sous l'artère bronchique gauche (Br).

10.c : Configuration interne : le coeur est ouvert de la pointe vers la base ; la face antérieure est relevée, montrant l'orifice pulmonaire (AP) et l'orifice aortique (AO) sous-croisé par une bande musculaire. On observe la continuité fibreuse entre l'orifice pulmonaire et le tissu des valves mitrale (M) et tricuspide (T). La paroi postérieure présente une bande musculaire réalisant une ébauche de septum inferius (SI).

PEN....., N° 11, type C

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Le coeur est situé en majorité dans l'hémithorax gauche.

- Il n'existe pas de stigmate extérieur d'une éventuelle segmentation ventriculaire.

- L'aorte est antéro droite, et décrit sa crosse de droite à gauche (15 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est en arrière et à gauche de l'aorte. Son tronc est hypoplasique, ses branches sont de bon calibre (5 mm). A droite, l'anastomose de BLALOCK est perméable.

- Il persiste un canal artériel perméable, volumineux (6 mm de diamètre).

- Les auricules sont en place normale, enserrant l'aorte, et le droit est très volumineux.

- Les deux oreillettes sont distinctes, mais de taille inégale. L'oreillette gauche est environ le cinquième de l'oreillette droite. Il persiste une communication inter auriculaire de type ostium secundum (5 mm).
  L'oreillette droite reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire. L'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires.
  Chaque oreillette communique avec une large chambre ventriculaire par un orifice distinct.

- L'orifice auriculo-ventriculaire droit a un aspect de valvule tricuspide, très large, avec un anneau de 15 mm de diamètre, et présente trois valves : antéro-externe, antéro-interne large, et postérieure.
  L'orifice auriculo-ventriculaire gauche a un aspect de valvule mitrale, mais il est hypoplasique, avec un anneau de 4 mm et deux valves de petites dimensions : antérieure et postérieure.

- La chambre ventriculaire est unique, à parois très épaisses. On peut lui décrire une paroi antérieure et une paroi postérieure.
  La paroi antérieure présente à sa partie inférieure des colonnes charnues de 1er, 2ème et 3ème ordre, surcroisées par de fines trabéculations. A sa partie supérieure, elle est plus lisse. A sa partie supérieure, à gauche, sous l'orifice mitral elle présente un volumineux épaississement

musculaire (8 mm de haut) réalisant une ébauche de septum inferius.
Ce septum rudimentaire limite avec la paroi antérieure une petite chambre accessoire (8 mm de diamètre) qui reçoit tout l'appareil tendineux de la valvule mitrale, mais ne présente aucun relief particulier.
La paroi postérieure présente elle aussi à sa partie inférieure des colonnes charnues de tous ordres, surcroisées par de fines trabéculations. A sa partie supérieure, d'aspect plus lisse, des colonnes charnues de 1er ordre se prolongent jusqu'à l'orifice aortique.
Cette cavité évoque grossièrement un sinus ventriculaire droit. Elle est surmontée par une bande musculaire en avant de laquelle part l'orifice aortique. Cette bande musculaire évoque une crista supraventricularis très rudimentaire, avec un volumineux prolongement "septal" plus réduit vers l'ébauche de septum inferius. La partie centrale de cette crista surcroise l'orifice tricuspidien.

- L'orifice aortique naît au sommet de la chambre ventriculaire en avant et à droite de la crista supraventricularis et de son prolongement pariétal (10 mm de diamètre). Il présente trois sigmoïdes normales, une antérieure, une postérieure et droite, une postérieure et gauche. Les deux ostia coronariens s'ouvrent au-dessus des deux dernières.

- L'orifice pulmonaire n'est pas retrouvé sur la face endoventriculaire.

- Il y a une continuité entre le tissu de la valve sigmoïde aortique postéro-gauche et celui de l'appareil mitral situé à sa gauche et sur le même plan horizontal. Il y a une continuité fibreuse entre les deux valvules auriculo-ventriculaires. Par contre, l'orifice aortique est séparé de la tricuspide par la crista supraventricularis.

- Les deux valves mitrales hypoplasiques s'attachent par de petits cordages tendineux sur le septum rudimentaire et sur le récessus qu'il forme avec la paroi antérieure, au-dessus et à gauche.
La valve antéro-interne de la tricuspide s'insère sur une colonne charnue de la paroi postérieure de la cavité ventriculaire, et, par des cordages tendineux, sur la paroi antérieure lisse. Les deux autres valves s'insèrent sur des colonnes charnues de la paroi postérieure.

EN CONCLUSION

- Situs auriculo-viscéral solitus.

- V.U. de type C avec hypoplasie mitrale; (et aussi ventricule commun)

- Aorte antéro-droite.
- Atrésie orificielle pulmonaire, hypoplasie du tronc.
- Persistance du canal artériel.
- C.I.A. de type ostium secundum.

-:-:-:-:-:-:-:-:-

Obs n° 11 V.U. de type C

11.a : Configuration externe : l'aorte est antérieure et droite.

11.b : Configuration interne : la paroi antérieure est incisée, de la pointe vers la base, et relevée. Elle montre à sa partie supérieure, à gauche, une ébauche de septum inférius (SI) limitant au-dessus un récessus sous mitral (M). L'index (T) sort de l'orifice tricuspidien. La paroi postérieure est bien visible, avec ses colonnes charnues et ses trabéculations. Au sommet de la cavité ventriculaire naît l'orifice aortique dans lequel s'engage l'index (AO).

X....., N° 12

- Situs atrio-viscéral : il ne peut être étudié, car nous ne possédons pas le dossier radio-clinique de ce sujet, et la pièce anatomique ne comporte pas les viscères abdominaux. Il faut noter cependant une segmentation broncho-pulmonaire anormale avec trois lobes, et leurs pédicules correspondants, de chaque côté.

- Le coeur est dans l'hémithorax gauche.

- Une artère antérieure constitue un stigmate extérieur, limitant une chambre rudimentaire antérieure d'où naissent les deux vaisseaux.

- L'aorte est transposée, antéro-droite, et décrit ensuite normalement sa crosse (8 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est en arrière et à gauche, accolée en canon de fusil (9 mm de diamètre).

- Il existe un canal artériel perméable (3 mm de diamètre).

- Le croissant atrio-auriculaire entoure le pédicule aorto-pulmonaire.

- L'étage auriculaire est représenté par une oreillette unique. Il existe une cavité auriculaire commune, segmentée en deux parties par un pont fibreux sagittal, étroit. Ce pont est constitué par l'anneau de Vieussens en haut, et par une bandelette fibreuse en bas. La partie droite de la cavité auriculaire peut être dite "systémique" car elle reçoit les deux veines caves. La partie gauche ne reçoit pas les veines pulmonaires. Celles-ci forment un tronc commun réalisant un retour veineux pulmonaire anormal total infra-cave. Cette oreillette unique s'ouvre sur une chambre ventriculaire principale par un orifice auriculo-ventriculaire commun.

- L'orifice auriculo-ventriculaire commun est large (13 mm) et très atypique. Il comporte trois valves : une antérieure et deux postérieures. La valve antérieure est large et sépare une chambre de remplissage d'une chambre d'éjection ; les deux valves postérieures sont plus étroites (postéro-droite et postéro-gauche). Cet orifice est à cheval sur les deux moitiés de la cavité auriculaire, et il est très postérieur dans la chambre ventriculaire.

- La chambre ventriculaire principale est de petit volume, avec une paroi très épaisse. On peut lui décrire schématiquement

une paroi postérieure et une paroi antérieure "septale". La paroi postérieure présente des colonnes charnues de 2ème et 3ème ordre. La paroi antérieure présente le même aspect, et à sa partie supérieure s'ouvre un foramen bulboventriculaire. La morphologie de cette cavité n'est pas caractéristique d'un sinus ventriculaire, gauche ou droit.

- Le foramen bulboventriculaire est limité à sa partie supérieure par une volumineuse bande musculaire (bande pariétale de la crista supraventricularis) ; son diamètre est faible (4 mm). Il conduit à une chambre rudimentaire.

- La chambre rudimentaire est antérieure, et présente des colonnes charnues à sa partie inférieure, sa partie supérieure est plus lisse. Elle donne naissance aux deux vaisseaux.

- L'orifice aortique est antérieur et droit, et présente trois sigmoïdes, une antéro-droite, une postéro-gauche et une postérieure. Les deux orifices coronariens ont une position normale, au-dessus des sigmoïdes antéro-gauche et postérieure.

- L'orifice pulmonaire a un diamètre semblable (8 mm) et est en arrière et à gauche, et dans un plan horizontal légèrement inférieur au plan de l'orifice aortique.
  Situées côte à côte, au-dessus de la crista supraventricularis, ces deux valvules semi-lunaires n'ont aucune continuité avec le tissu de la valvule auriculo-ventriculaire commune.
- La valve antérieure de l'orifice auriculo-ventriculaire s'attache par de multiples cordages sur des colonnes charnues de la face antérieure de la chambre ventriculaire principale et jusque sur un prolongement "septal" de la crista supraventricularis : la valve postéro-gauche s'insère elle aussi par des cordages multiples sur ce même prolongement septal. La valve postéro-droite s'insère sur la paroi libre postérieure.

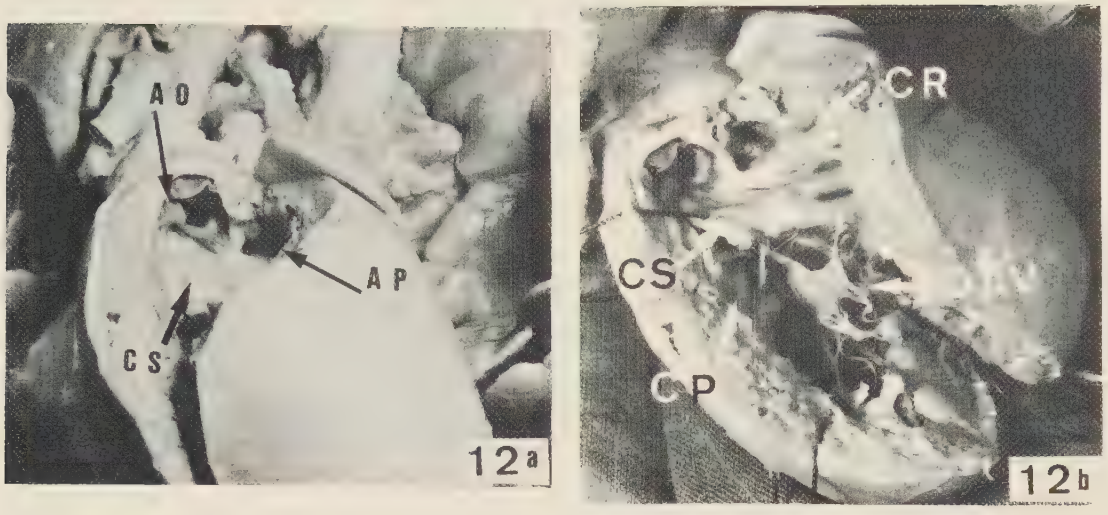
- Enfin, de multiples incisions pratiquées dans la paroi postérieure ne montrent pas de cavité ventriculaire atrétique.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral non connu.

- Ventricule Unique avec chambre rudimentaire antérieure donnant naissance aux deux vaisseaux D-transposés ; (et aussi ventricule Unique primitif) .

- Oreillette unique
- Orifice auriculo-ventriculaire commun.
- Retour veineux pulmonaire anormal total infra-cave
- Canal artériel persistant
- Segmentation bronchopulmonaire symétrique (3 lobes).



Obs. n° 12

12.a : La paroi de la chambre rudimentaire antérieure est excisée, laissant voir l'orifice de l'aorte antéro-droite (AD) et de l'artère pulmonaire postéro-gauche (AP) accolées en canon de fusil, au-dessus de la crista supraventricularis (CS).

12.b : Configuration intérieure : le coeur est ouvert de la pointe vers la base, au milieu de la face antérieure. L'orifice auriculo-ventriculaire commun(OAV) est postérieur ; la crista supraventricularis (CS) sépare la chambre principale (CP) de la chambre rudimentaire (CR).

SER....., N° 13 (47)

- Situs viscéral solitus.

- Le coeur est médian, avec un débord droit important.

- Une artère "inter ventriculaire" antérieure, née de l'artère coronaire gauche, au niveau du sillon auriculo-ventriculaire antérieur, constitue le stigmate extérieur qui limite une chambre rudimentaire antéro-droite.

- L'aorte est transposée, antéro-droite, avec un diamètre de 8 mm.

- L'artère pulmonaire est postéro-gauche, avec un diamètre de 6 mm ; l'anastomose de Blalock gauche est thrombosée (calibre 2 mm).

- Les auricules sont juxtaposés, situés tous deux à gauche, dans la concavité aortique.

- Les oreillettes : l'oreillette droite est normale ; elle reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire ; l'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires. Leurs volumes sont semblables. La cloison inter-auriculaire présente un foramen ovale perméable, et une communication large du type ostium secundum.

- L'orifice auriculo-ventriculaire droit est atrétique, et il est en position tricuspidienne.
  L'orifice auriculo-ventriculaire gauche présente deux valves : l'une antérieure, l'autre postérieure ; leur aspect est atypique car elles sont frangées, courtes, étroites et forment plus un anneau qu'un appareil mitral (12 mm de diamètre.
  Cet orifice auriculo-ventriculaire unique s'ouvre sur une chambre ventriculaire principale.

- La chambre principale occupe les 4/5ème de la masse ventriculaire, et la pointe du coeur. Elle est de forme éllipsoïde et présente deux parois, schématiquement : une paroi libre antéro-gauche, et une paroi "septale" postéro-droite elle a une morphologie de sinus ventriculaire gauche.
  La paroi libre présente une colonne charnue de deuxième ordre, et deux piliers sur lesquels s'insèrent des cordages tendineux. La paroi "septale" présente une partie inférieure finement trabéculée, avec deux muscles papillaires, et une partie supérieure lisse ; en haut et en avant s'ouvre le foramen bulbo-ventriculaire.

- Le foramen bulbo-ventriculaire est de petite taille (5 mm de diamètre) cerné par un anneau musculaire très épais ; il conduit à droite et en avant à la chambre rudimentaire.

- La chambre rudimentaire est un récessus sous-aortique, peu (+) anfractueux, antéro-droit, d'où part l'aorte.

- L'orifice aortique présente trois sigmoïdes normales : une antéro-droite, et deux postérieures, au-dessus desquelles naissent les deux coronaires de calibre normal (2 mm).

- L'orifice pulmonaire naît de la chambre principale, en arrière et à gauche de la bande musculaire limitant le foramen bulbo-ventriculaire, dans un plan inférieur à celui de l'orifice aortique. Il existe une bicuspidie, avec une sténose orificielle.

- Il y a une continuité mitro-pulmonaire et pas de continuité mitro-aortique.

- Les piliers sur lesquels se fixent les deux valves mitrales ont un aspect normal, et sont au nombre de quatre ; deux antérieurs se détachent de la paroi antéro-gauche, deux postérieurs se détachant de la paroi "septale".

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Ventricule Unique de type gauche avec chambre rudimentaire antéro-droite et atrésie tricuspidienne.

- D-transposition des gros vaisseaux.

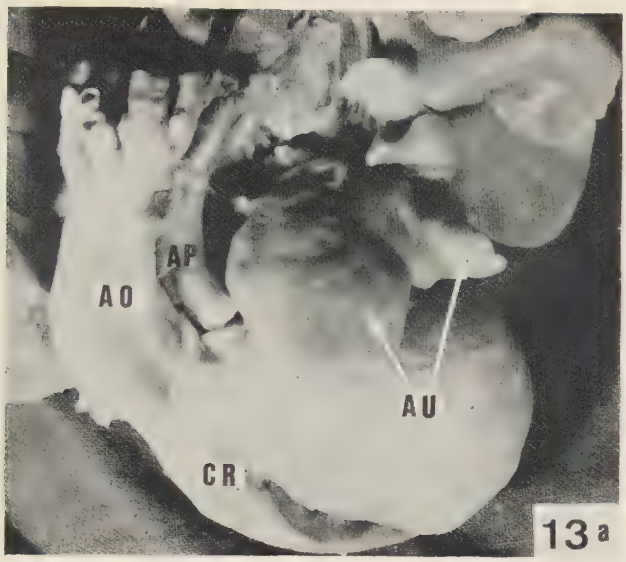
- C.I.A. de type ostium secundum.

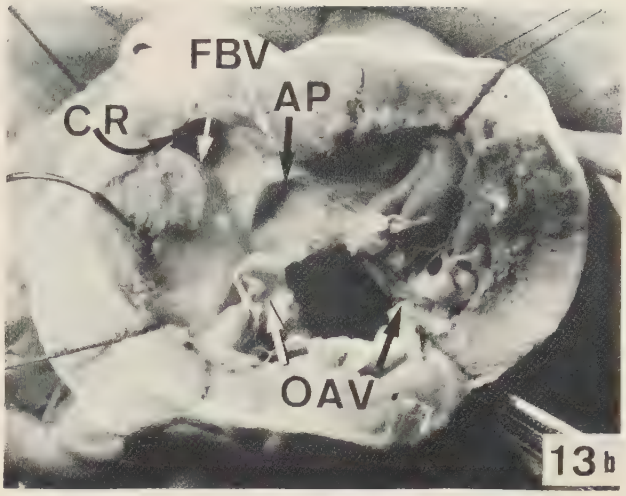
- Juxtaposition des auricules.

- Sténose pulmonaire avec bicuspidie.

-:-:-:-:-:-:-:-

+ : de multiples incisions pratiquées dans la paroi ventriculaire droite ne montrent pas de deuxième cavité hypoplasique.





Obs. n° 13

13.a : Configuration externe : l'artère "interventriculaire" antérieure limite la chambre rudimentaire (CR) d'où part l'aorte (AO) antéro-droite ; l'artère pulmonaire (AP) est postéro-gauche. Les deux auricules sont juxtaposés, à gauche (AU).

13.b : Configuration interne : le coeur est ouvert de la pointe vers la base dans un plan passant par l'orifice auriculo-ventriculaire (OAV) et la chambre rudimentaire (CR) sous aortique. En avant et à droite de l'orifice pulmonaire (AP), le foramen bulbo ventriculaire (FBV) fait communiquer la chambre ventriculaire principale et la chambre rudimentaire.

FAJ....., N° 14 (47)

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Le coeur est en majeure partie dans l'hémithorax droit.

- Il n'y a pas de stigmate extérieur de segmentation ventriculaire.

- L'aorte est antéro-gauche, volumineuse, dans sa portion ascendante (15 mm de diamètre), et présente une sténose isthmique, avec discrète hypoplasie au-dessus (8 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est postéro-droite, atrétique, non perméable. Ses branches sont de calibre normal.

- Il persiste un canal artériel de bon diamètre (6 mm).

- Les auricules sont en place normale, encerclant l'aorte, et l'auricule droit est très volumineux.

- Les deux oreillettes sont distinctes, mais l'oreillette droite est environ deux fois plus volumineuse que la gauche. Il persiste un foramen ovale perméable. L'oreillette droite reçoit les deux veines caves. L'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires.

- L'orifice auriculo-ventriculaire droit est atrétique, représenté par une dépression punctiforme sur le plancher auriculaire droit, vers laquelle convergent de nombreux plis radiés. L'orifice auriculo-ventriculaire gauche est une valvule mitrale large (8 mm de diamètre) avec deux valves antérieure et postérieure.

- La chambre ventriculaire est unique, ovoïde. On peut lui décrire schématiquement deux parois. La paroi postérieure présente des colonnes charnues de 1er ordre, et un aspect lisse à la partie supérieure, sous mitrale. La paroi antérieure est très épaisse, tératologique (plus de 1 cm d'épaisseur). Elle est lisse, surmontée de l'orifice aortique. Au sommet de cette cavité ventriculaire, entre l'orifice aortique antérieur et l'orifice mitral en arrière, est située une volumineuse bande musculaire de 1 cm d'épaisseur.

- De multiples incisions pratiquées dans la moitié droite de la masse ventriculaire ne permettent pas de mettre en évidence la cavité ventriculaire droite.

- L'orifice aortique, antéro-gauche, a un diamètre de 5 mm et trois sigmoïdes normales : antérieure gauche, antérieure droite et postérieure. Un seul orifice coronarien s'ouvre au-dessus de la valve sigmoïde postérieure, donnant naissance à un tronc anormalement large (3 mm) qui se divise 5 mm après l'orifice.

- L'orifice pulmonaire n'est pas retrouvé sur la face endo-ventriculaire.

- Il n'y a pas de continuité mitro-aortique.

- La valve antérieure de la mitrale s'insère à gauche sur deux piliers nés au niveau de la pointe ; à droite, elle s'attache sur des cordages tendineux nés de la bande musculaire inter-mitro-aortique. La valve postérieure s'insère sur un des deux piliers déjà cités, et sur la paroi libre postérieure.

EN CONCLUSION

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Ventricule Unique, avec atrésie tricuspidienne.

- Dextrorotation.

- L-transposition des gros vaisseaux.

- Foramen ovale persistant.

- Canal artériel large.

- Tronc coronaire unique, postéro-gauche.

- Sténose de l'isthme de l'aorte.

- Atrésie pulmonaire.

-:-:-:-:-:-:-:-:-

Obs. n° 14

14.a : Configuration externe : l'aorte est antéro-gauche, volumineuse.

14.b : Configuration intérieure : la face antérieure et la face postérieure sont incisées, de la pointe vers la base ; une volumineuse bande musculaire transversale sépare l'aorte (AO) antéro-gauche de l'orifice mitral (M) postérieur. L'hypertrophie pariétale est considérable.

NIC....., N° 15

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Le coeur est dans l'hémithorax gauche ; on ne note pas de stigmate extérieur de segmentation ventriculaire.

- L'aorte est antérieure et droite, s'infléchissant ensuite vers la gauche (13 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est postérieure et gauche. Son tronc a un calibre inférieur à celui de l'aorte (7 mm de diamètre) mais ses deux branches sont normales. A droite, l'anastomose de Blalock est perméable.

- Le croissant atrio-auriculaire entoure le pédicule vasculaire, et l'auricule droit est très volumineux.

- Les deux oreillettes sont distinctes, mais de taille différente, la droite étant environ quatre fois plus volumineuse que la gauche. Il persiste une communication inter-auriculaire de type ostium secundum, large et postérieure. L'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires. L'oreillette droite reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire.

- L'orifice auriculo-ventriculaire gauche est atrétique, avec un anneau de 2 mm de diamètre fermé par un diaphragme fibreux. L'orifice droit a la morphologie d'une valvule tricuspide, avec trois valves : antéro-gauche, antéro-droite et postéro-droite.

- La cavité ventriculaire est unique et a la forme d'une pyramide triangulaire, avec une paroi antéro-droite, une paroi postérieure gauche, et une paroi diaphragmatique. Cette cavité est homogène et présente des colonnes charnues de 2ème et 3ème ordre prédominant au niveau de la pointe ; elle a une morphologie de sinus ventriculaire droit. En avant et au-dessus de l'orifice tricuspide, une volumineuse crista supraventricularis se prolonge vers la gauche et le bas par une grosse bande musculaire "pariétale". Cette crista supraventricularis forme la limite inférieure d'une chambre infundibulaire située au-dessus en avant, constituant le bord gauche de la base du coeur, et à grand axedirigé vers la haut et la droite, aboutissant à l'orifice aortique.
  En arrière de la bande musculaire "septale", au-dessus de la valve antéro-interne de la tricuspide, un orifice musculaire conduit à la région sous-pulmonaire et sous-mitrale. Cet orifice est barré verticalement par une colonne

charnue partant de la paroi ventriculaire postérieure, et se terminant dans la région sous-mitrale, réalisant une sténose sous-pulmonaire modérée.

- L'orifice aortique situé en haut et à droite, naît de la chambre infundibulaire, et présente trois sigmoïdes normales : antérieure droite, antérieure gauche et postérieure, ces deux dernières sont surmontées par les orifices coronariens. Il existe une anomalie de distribution des coronaires. Le tronc gauche se divise très rapidement en plusieurs petites branches pour la paroi ventriculaire postéro-gauche. Le tronc postérieur est plus volumineux et se divise en deux branches droites et gauche dans le sillon auriculo-ventriculaire postérieur, irriguant le reste de la masse ventriculaire.

- L'orifice pulmonaire naît en arrière et à gauche de la bande musculaire "septale" , presque sur le même plan horizontal que l'orifice aortique. Il est sténosé (3 mm de diamètre) avec deux valves sigmoïdes formant un petit gicleur.

- Il y a une continuité fibreuse entre le dôme pulmonaire et le tissu de l'anneau mitral, et entre celui-ci et la valvule tricuspide.

- Les piliers sur lesquels se fixent les valves de la tricuspide se détachent de la paroi libre de la cavité ventriculaire ; un pilier, situé sur la bande musculaire "septale" donne insertion aux deux deux valves antéro-droite et postéro-droite.

- De multiples incisions pratiquées dans la paroi postérieure, sous l'orifice mitral, ne permettent pas de mettre en évidence de cavité ventriculaire gauche.

EN CONCLUSION

- Situs solitus.

- Ventricule Unique de morphologie droite avec infundibulum inversé et atrésie mitrale.

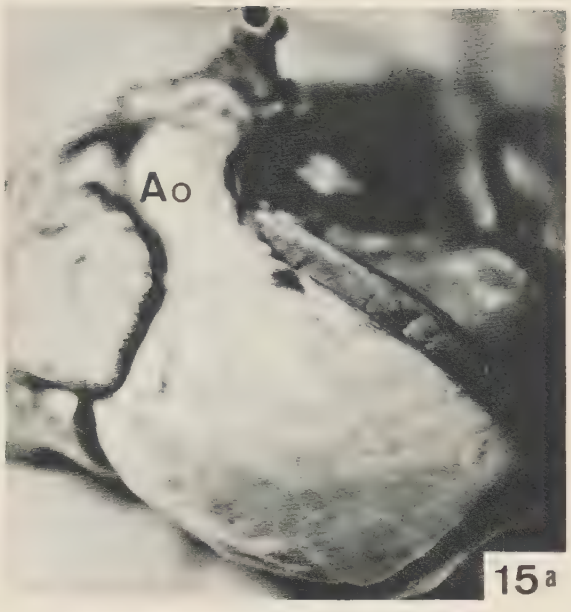
- Aorte antérieure et droite.

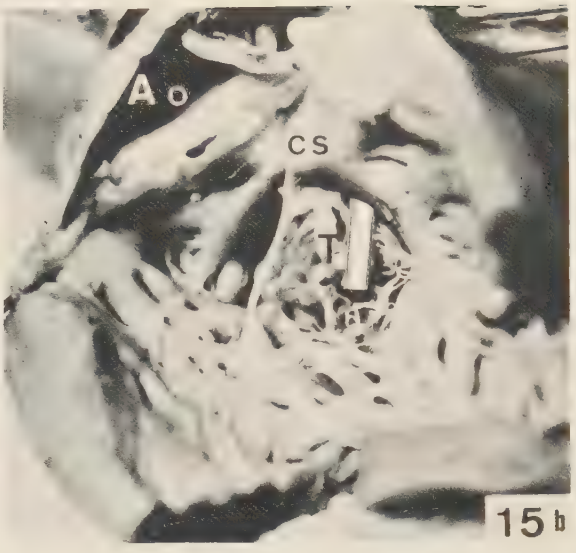
- Sténose pulmonaire orificielle

- C.I.A. type ostium secundum

- Coronaires anormales.

-:-:-:-:-:-:-:-:-





Obs. n° 15

15.a : Configuration extérieure ; l'aorte (AO) antérieure et droite masque le tronc de l'artère pulmonaire situé en arrière et à gauche.

15.b : Configuration intérieure ; le coeur est ouvert de la pointe vers la base, le long du bord gauche, et l'orifice aortique (AO) est incisé. La crista supraventricularis (CS), avec la bande "septale" et la bande pariétale sépare la cavité sinusale de la cavité infundibulaire dont l'axe est dirigé en haut et à droite (inversé). En arrière de la crista, et masqué par elle se trouve l'orifice pulmonaire dans lequel s'engage l'index, en avant de l'orifice tricuspidien (T).

- Situs atrio-viscéral solitus.

- Le coeur est dans l'hémithorax gauche.

- On ne retrouve pas de stigmate extérieur de segmentation ventriculaire.

- L'aorte est antérieure et droite, et décrit sa crosse de droite à gauche (9 mm de diamètre).

- L'artère pulmonaire est absente. La portion ascendante de l'aorte donne à sa face postérieure naissance à deux artères pulmonaires distinctes, postéro-droite et postéro-gauche (4 mm de diamètre) : Truncus Artériosus type II de la classification de COLLET et EDWARDS.

- Les deux auricules enserrent l'aorte, mais l'auricule droit est très volumineux.

- Deux oreillettes distinctes sont notées, de volume différent, l'oreillette gauche étant environ le quart de la droite. Il persiste un foramen ovale et un ostium primum (3 mm de diamètre) postérieur. L'oreillette droite reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire.
  L'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires.

- L'orifice auriculo-ventriculaire gauche est atrétique, avec un anneau de 1 mm fermé par un diaphragme fibreux. Seule l'oreillette droite s'ouvre dans une cavité ventriculaire unique par un orifice tricuspide. Les deux valves antérieure et droite sont bien individualisées, la valve postérieure est plus étroite.

- La chambre ventriculaire a une morphologie de ventricule droit, séparée en chambre de remplissage et en chambre de chasse par l'anneau formé par la crista supraventricularis et sa bande pariétale, à droite, la bande septale et la bandelette ansiforme à gauche, et la valve antérieure de la tricuspide. Au sommet de l'infundibulum s'ouvre l'orifice aortique.

- L'orifice aortique présente trois sigmoïdes normales, antérieure postéro-droite, et postéro-gauche ; au-dessus des deux dernières s'ouvrent les deux orifices coronariens.

- On ne retrouve pas d'orifice pulmonaire sur la face endo-ventriculaire.

- Il y a une discontinuité entre chacun des orifices : mitral

aortique, tricuspidien.

- La valve postérieure de la tricuspide s'insère par des cordages tendineux sur la paroi libre ventriculaire postérieure. La valve antérieure s'insère sur le muscle du conus et sur un muscle papillaire antérieur à l'extrémité de la bandelette ansiforme. La valve gauche s'insère sur ce même muscle papillaire et sur la paroi libre postérieure.

- De multiples incisions pratiquées à la face postérieure, sous l'orifice mitral, ne montrent pas de cavité ventriculaire gauche atrétique.

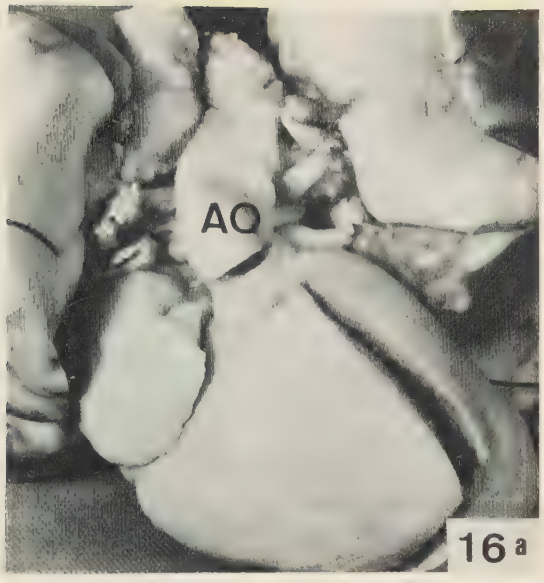
EN CONCLUSION

- Situs auriculo-viscéral solitus.

- Ventricule Unique, de morphologie droite, avec atrésie mitrale.

- Aorte antéro-droite, avec truncus artériosus type II.

-:-:-:-:-:-:-:-



Obs. n° 16

16.a : Configuration extérieure : l'aorte (Ao) est antérieure et droite et donne naissance aux deux artères pulmonaires à sa face postérieure.

16.b : L'aorte réclinée en avant (Ao) montre les deux artères pulmonaires (APD et APG).

ROZ...../ N° 17

- Situs auriculo-viscéral solitus.

- Le coeur est situé dans l'hémithorax gauche.

- Il existe à la face antérieure de la masse ventriculaire une voussure à grand axe dirigé vers le haut et la droite, entourée par une branche de la coronaire droite à droite, et de la coronaire gauche à gauche.

- L'aorte est antérieure et droite (10 mm) et décrit sa crosse vers la gauche.

- L'artère pulmonaire est postéro-gauche, (10 mm), et donne deux branches de calibre normal.

- Il persiste un canal artériel de petit diamètre (2 mm).

- Les auricules sont de volume normal et ceinturent le pédicule vasculaire.

- L'étage auriculaire est constitué par deux oreillettes distinctes. L'oreillette droite est quatre fois plus volumineuse que la gauche et reçoit les deux veines caves. L'oreillette gauche reçoit les quatre veines pulmonaires. Il persiste une communication interauriculaire du type ostium primum.

- L'orifice auriculo-ventriculaire gauche est atrétique. L'orifice auriculo-ventriculaire droit est large (7 mm) et présente trois valves : antéro-interne, la plus grande, antéro-droite et postéro-droite, plus réduites. Cet orifice s'ouvre sur une cavité ventriculaire unique.

- La chambre ventriculaire principale est ovoïde, et présente une paroi antérieure et postérieure. Elle est surmontée par une volumineuse arche musculaire (8 mm d'épaisseur), la crista supraventricularis. Celle-ci présente un prolongement pariétal important et un prolongement "septal" plus court. La partie centrale de cette crista surcroise l'orifice tricuspidien situé immédiatement en arrière, l'attache de la valve antéro-interne se faisant directement à la face postérieure de l'arche musculaire.
  - La morphologie de cette cavité ventriculaire n'est pas évocatrice d'un sinus droit ou gauche, ou des deux.
  - La paroi postérieure libre, présente à la partie supérieure des trabéculations lisses ; la moitié inférieure présente des colonnes charnues de 2ème et 3ème ordre, et est séparée en deux parties égales par une ébauche de

septum inferius, verticale, de 4 mm de haut, et qui s'arrête à la pointe.
- La paroi antérieure est lisse, et s'ouvre au niveau de son tiers supérieur sur une chambre sous aortique.

- La chambre sous aortique a un grand axe dirigé en haut et à droite, et sa base d'implantation est limitée en bas par la paroi antérieure de la chambre ventriculaire principale, et en haut et en arrière par la volumineuse crista supraventricularis.
  Sa morphologie est celle d'une chambre infundibulaire, avec des trabéculations longitudinales lisses.

- Les parois de la cavité ventriculaire sont tératologiques par leur épaisseur : 12 mm au niveau de la chambre principale, 7 mm au niveau de la chambre infundibulaire.

- Dans l'épaisse paroi postérieure libre, de multiples sections ne permettent pas de retrouver une cavité ventriculaire gauche atrétique sous l'orifice mitral.

- L'orifice aortique naît au sommet de la chambre infundibulaire, en avant et à droite de la crista supraventricularis. Il présente trois sigmoïdes normales : antérieure, postéro-droite et postéro-gauche. Les deux ostia coronariens s'ouvrent au-dessus des deux dernières.

- L'orifice pulmonaire est situé en arrière et à gauche de la crista supraventricularis, dans un plan légèrement inférieur à celui de l'orifice aortique. Son aspect est normal, avec trois sigmoïdes.

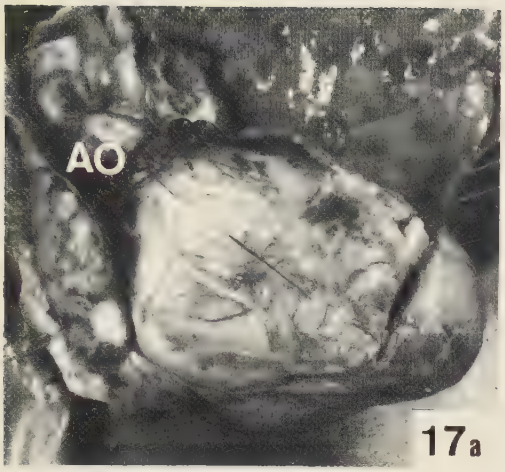
- Il y a une continuité entre l'orifice pulmonaire et l'orifice tricuspidien situé à sa droite. Il n'y a aucune continuité entre l'orifice aortique et l'orifice tricuspidien.

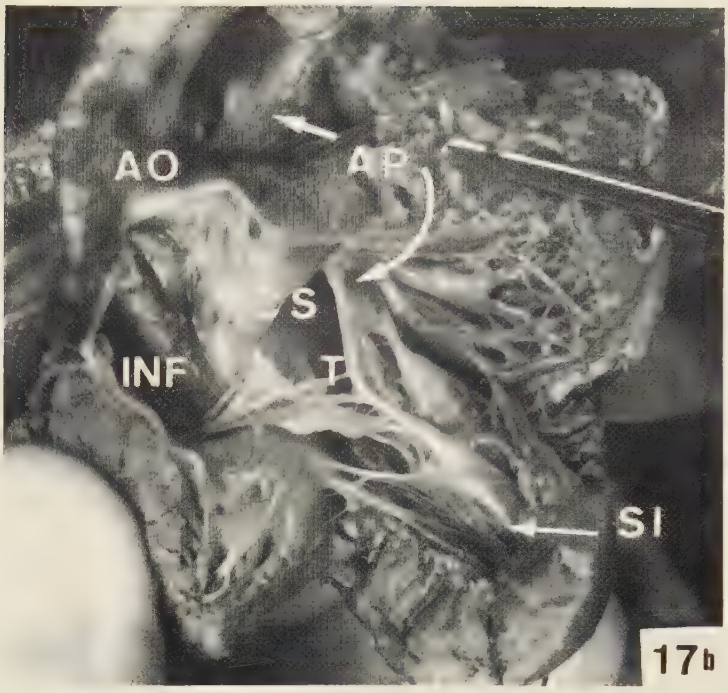
- L'insertion des valves de la valvule tricuspide est particulière. La valve antéro-interne s'insère en partie sur l'ébauche de septum inferius et en partie à la base de la chambre infundibulaire, sur sa paroi propre. La valve antéro-droite s'insère entièrement au niveau de la paroi de la chambre infundibulaire par de petits cordages. La valve postéro-droite s'insère sur la paroi postérieure par de petits cordages, et sur l'ébauche de septum inferius.

EN CONCLUSION

- Situs auriculo-viscéral solitus.
- Ventricule Unique de morphologie non spécifique, avec atrésie mitrale.
- D-transposition des gros vaisseaux.
- Persistance du canal artériel.
- C.I.A. type ostium primum.

-:-:-:-:-:-:-:-:-





Obs. n° 17

17.a : Configuration extérieure : l'aorte est antéro-droite(AO).

17.b : Configuration intérieure : une volumineuse arche musculaire, la crista supraventricularis (CS), surmonte la cavité ventriculaire principale dont les parois sont très épaisses. En arrière de cette arche s'ouvre l'orifice pulmonaire (AP) et l'orifice tricuspidien (T).
La paroi postérieure présente une ébauche de septum inférius (SI).
La paroi antérieure, épaisse et lisse, s'ouvre à sa partie supérieure par une chambre infundibulaire (INF) d'où naît l'aorte (AO).
La valve antéro-interne de la tricuspide, (déchirée), s'insère en partie sur l'ébauche de septum inferius, et en partie sur la paroi de la chambre infundibulaire.

L'ensemble des données retirés de l'examen de nos pièces anatomiques est colligé dans le tableau suivant.

N° Obs. Anat.	NOM	Sexe	Age	ETUDE ANALYTIQUE — Situs ventr.	Oreillettes	Valvules A-V M	Valvules A-V T	Gros Vaisseaux — Voie aortique Calibre	Voie aortique Origine	Rapports topog. des orifices Ao - AP	Voie pulmonaire Calibre	Voie pulmonaire Origine	Anomalies associées — Cardio-vasculaires	Anomalies associées viscérales	Diagnostic Synthétique — Situs atrio-viscéral	Boucle bulbo-ventric.	Position des gros vaisseaux	Type anatomique
1	LEC.	F	24j	G	N	Sténo.	N	N		P°D	A°G	N	Ch. Rud.	C.A. Coron.		solitus	d	N	A coeur de Holmes
2	POL.	M	20m	G	Fibroélastose O.G.	Sténo. (fibroél.	N	N	Ch.rud	A°G	P°D	R.sous sigm.	Ch.pr.			solitus	l	L-tr.	A
3	DUF.	M	2j	G	OD ectasique CIA(I) P.F.O.	N	I.T (Endo)	Hypopl	Ch.rud	A°D	P°G	N	Ch.pr.	C.A.		solitus	d	D-tr.	A
4	BIZ.	F	5j	D	O.U.	O.A.V. Com.		N		A°G	P°D	Atrésie		CA-Arc Ao Dt R.V.P.A.p Coron.	Asplénie Segm.Br.P.	incertain	x	L-tr.	B dextrocardie coeur biloculair
5	ROSE.	F	2m	G	O.U.	O.A.V. Com.		N		P°D	A°G	N		R.V.P.A.t dans V.C.S.D. Arc Ao Dt		solitus	d	N	B coeur biloculaire
6	GAL..	F	2j	D	O.U.	O.A.V. Com.		N		A°G	P°D	Atrésie		C.A-Arc Ao Dt R.V.P.A.t dans V.C.S.G. Coron. unique	Asplénie Segm. Br. P	incertain	x	L-tr	B Dextrocardie coeur biloculaire
7	ROS.	M	20j	G	O.U.	O.A.V. Com.		N		A°D	P°G	Atrésie orif. Hypopl.		C.A.		inversus	x	D-tr.	B lévocardie coeur biloculaire
8	DID.	M	3,5m	G	N	N	RT	R.I.Ao Hypopl.		A°D	P°G	AP ectasique		C.A.-Arc Ao Dt		solitus	d	D-tr.	C
9	LUN.	M	4m	D	O.U.	O.A.V. Com.		N		A°D	P°G	Hypopl. bicusp.		R.V.P.A.t dans V.C.S.G.	Asplénie Foie médian	incertain	x	D-tr.	C Dextrocardie coeur biloculaire
10	PAI.	M	11j	D	C.I.A.(II)	N	N	N		A°G	P°D	Atrésie		A. bronchiques		solitus	d?	L-tr.	C Dextrorotation
11	PEM.	M	10m	G	O.G. petite C.I.A.(II)	Hypopl.	N			A°D	P°G	Atrésie Orif. Hypopl.		C.A.		solitus	d	D-tr.	C
12	X...			G	O.U.	O.A.V. Com.		N	Ch.rud	A°D	P°G	N	Ch rud	C.A.RV.P.A.t infra-cave	Segm.Br. P	non connu	d	D-tr.	V.U. avec Ch. rud.
13	SER.	M	5m	G	C.I.A. (II)	Valves remaniées	AT	N	Ch.rud	A°D	P°G	R.orif. bicusp.	Ch. pr.	Juxtaposition G des auricules		solitus	d	D-tr.	V.U. Gauche + A.T.
14	PAJ.	M	11m	D	O.D. dilatée P.F.O.	N	AT	R.I.Ao Hypopl.		A°G	P°D	Atrésie		C.A. coron.uniqm		solitus	l	L-tr.	V.U. + A.T. Dextrorotation
15	MIC.	F	17m	G	O.G. petite C.I.A.(II)	A.M	N	N		A°D	P°G	R.orif. bicusp. Hypopl.		Coron.		solitus	d	D-tr.	V.U. + A.M.
16	JOR.	M	5j	G	O.G. petite C.I.A. (I) P.F.O.	A.M	N	N		A°D	Truncus	Truncus				solitus	d	truncus	V.U. + A.M.
17	ROZ.	M	3j	G	C.I.A. (I)	A.M	N	N		A°D	P°G	N		C.A.		solitus	d	D-tr.	V.U. + A.M.

NOS 17 CAS ANATOMIQUES

C H A P I T R E V

D I S C U S S I O N

- Notre série ne comporte que des nourrissons en raison de son recrutement particulier, mais le V.U. n'est pas exceptionnel à l'âge adulte, et plusieurs cas anatomiques en sont retrouvés dans une revue non exhaustive de la littérature :

- 15 et 30 ans - ELLIOT (19).
- 22 ans - VAN PRAAGH (60).
- 23 ans - HEATH (27).
- 26 ans - KLAUS (33), qui cite le cas de MANN (1907), décédé à 56 ans (V.U. + Truncus Arteriosus).
- 31 ans - GUERIN (21).
- 35 ans - LEV (37).
- 41 ans - CHAMBERS

Dans notre série angiocardiographique figurent 4 adultes dont l'un est actuellement âgé de 52 ans

- Une fois le sexe n'est pas connu, et il y a 5 filles pour 11 garçons.

- Les 11 premières observations répondent à la classification de VAN PRAAGH ; nous y avons adjoint 6 cas, qui n'entrent pas dans ce cadre précis pour des raisons diverses :

- soit parce que la cavité ventriculaire principale ne présente pas un aspect reconnaissable de sinus ventriculaire gauche, malgré l'existence d'une chambre rudimentaire (obs n°12)

- soit parce qu'il existe une atrésie tricuspidienne (obs n° 13 et 14)

- soit en raison de la présence d'une atrésie mitrale (obs n° 15 - 16 - 17)

- I - LE TYPE ANATOMIQUE

A - Le type A a été retrouvé dans 3 cas (obs n° 1 - 2 - 3)

La cavité ventriculaire principale reçoit les deux orifices auriculo-ventriculaires, et présente une morphologie de sinus ventriculaire gauche,avec une paroi libre, et une paroi "septale"; celle-ci présente un aspect lisse dans sa partie supérieure, et est traversée par le foramen bulbo-ventriculaire,sous la crista supraventricularis. Ce F.B.V. conduit à une chambre rudimentaire,représentant l'infundibulum du ventricule droit ; il n'y a pas de sinus ventriculaire droit reconnaissable sous cet infundibulum.

Dans nos trois cas, ce F.B.V. présentait un diamètre inférieur à celui du vaisseau naissant de la chambre rudimentaire, et réalisait donc une sténose musculaire sous orificielle.

Nous n'avons pas noté d'insertion partielle de la tricuspide sur ce F.B.V. ; cela a été siganlé dans la littérature, réalisant alors tous les intermédiaires avec le coeur de LAMBERT.

Ces pièces correspondent à la définition du ventricule gauche à double entrée (14), dont elles constituent une variété ; enfin la définition du Ventricule Unique Primitif de LEV (37) s'applique parfaitement dans ces trois observations.

- Il nous paraît possible d'assimiler à ce type A les observations n° 12 et 13.

- la première présente une cavité ventriculaire principale de morphologie non caractéristique d'un sinus gauche ou droit, reçoit un orifice auriculo-ventriculaire commum, et donne issue, par un F.B.V. nettement identifiable, à une véritable chambre rudimentaire. Nous n'avons pas retrouvé cette éventualité dans les descriptions de VAN PRAAGH, mais nous avons vu les réticences formulées par LEV concernant la validité des critères morphologiques d'identification ventriculaire. De plus, bien que cette chambre rudimentaire redonne issue dans ce cas aux deux vaisseaux accolés "en canon de fusil" aucun élément de sinus ventriculaire droit n'est retrouvé à son niveau, et l'on ne peut donc la classer comme un Ventricule Droit à Double Issue dont le sinus serait hypoplasique. Ici encore, le F.B.V. réalise une sténose musculaire sous orificielle.

- L'observation n° 13 présente une atrésie tricuspidienne. Elle fait discuter l'A.T. en tant qu'entité embryologique et morphologique, et dans ce cas particulier fait envisager l'éventualité d'un A.T. du type IIb de la classification de KEITH (31). Cependant aucune ébauche de septum n'est retrouvée, et la chambre rudimentaire ne présente aucun aspect caractéristique d'un sinus ventriculaire droit hypoplasique ; aucune cavité n'est non plus retrouvée après de multiples incisions de la paroi droite de la masse ventriculaire. Enfin il faut souligner l'association d'une juxtaposition des auricules sur laquelle nous reviendrons. Ici aussi le F.B.V. réalise une sténose

musculaire sous orificielle.

- Ce type de V.U. à longtemps été considéré comme le seul authentique (TAUSSIG - 58), et le demeure encore pour LEV. Sa fréquence est diversement appréciée dans la littérature ; 18% des cas pour VAN PRAAGH (60), 32 fois sur 85 cas pour CAMPBELL (15), 3 fois sur 7 pour GUERIN (21).

La situation de la chambre rudimentaire est antérieure 3 fois (obs n°1 - 3 - 12), antéro-droite 1 fois (obs n°13), antéro-gauche 1 fois (obs n°2). Elle donne naissance :

- 1 fois à l'artère pulmonaire antéro-gauche (obs n°1)
- 2 fois à l'aorte antéro-droite (obs n°3 et 13)
- 1 fois à l'aorte antéro-gauche (obs n°2)
- 1 fois aux deux vaisseaux accolés et D-transposés (obs n°12).

La naissance de l'artère pulmonaire, en position normale, à partir de la chambre rudimentaire, est rarement retrouvée dans les descriptions anatomiques. Associée à une sténose de la voie pulmonaire, elle réalise le coeur de HOLMES. Dans son étude de la littérature, en 1969, KLAUS (33), en retrouve 15 cas (HOLMES, 1824 (28) - DREY, 1938 - BROWN, 1950 - ROGERS, 1951 (51) - CAMPBELL, 1953 (9) - HARLEY, 1958 (26) - TAUSSIG, 1960 (58) ROSENQUIST, 1963 (52) - ELLIOT, 1963 - VAN PRAAGH, 1965 (61) - RAHIMTOOLA, 1960 (50) auquels il ajoute un cas personnel.Dans sa série, LEV note 3 cas (37), mais la sténose de la voie pulmonaire ne figure que 2 fois (sténose infundibulaire). Notre observation présente elle aussi une sténose sur la voie pulmonaire, puisque le F.B.V. mesure 6 mm de diamètre, et l'orifice pulmonaire 10 mm. Cette sténose était d'ailleurs beaucoup plus apparente à l'angiocardiographie. Dans 4 de ses 5 cas, VAN PRAAGH (61) ne note pas de sténose sur 39 observations étudiées.

La naissance de l'aorte à partir de la chambre rudimentaire est l'éventualité habituelle, soit 38 des 47 cas de type A de VAN PRAAGH (60), où il note 15 fois une D-transposition et 23 fois une L-transposition.

Enfin la présence des deux vaisseaux naissant de la chambre rudimentaire est classiquement possible (58), mais rarement retrouvée dans les séries anatomiques. Elle serait incompatible avec le diagnostic de V.U., pour GUERIN (21).

Pour VAN PRAAGH, le type A correspondrait à une boucle droite dans 33 % des cas, et à une boucle gauche dans 45 % des cas ; lors de transpositions sur boucle droite, l'aorte se trouve antéro-droite, dans la majorité des cas (1 transposition gauche) ; en cas de boucle gauche l'aorte est en régle antéro-gauche (4 transpositions droites).

L'absence de chambre rudimentaire caractérise les 3 autres types de V.U. ; certes il existe dans tous les cas un infundibulum, mais il est directement implanté sur la cavité ventriculaire, sans interposition d'un septum traversé par un F.B.V.

B - Le type B réalise un sinus ventriculaire de morphologie droite associé à un infundibulum. Il n'y a pas de sinus ventriculaire gauche.
Nous avons pu reconnaître, avec quelques difficultés, ces caractères morphologiques dans 4 de nos cas (Obs. n° 4-5-6-7). Pour chacun, une volumineuse arche musculaire, la crista supra ventricularis, avec sa bande septale, sa bande pariétale et, parfois, la bandelette ansiforme, séparait un sinus et un infundibulum. Les trabéculations observées au niveau du sinus étaient souvent peu spécifiques, par rapport à celles d'un ventricule droit normal ; mais elles n'évoquaient pas non plus un sinus ventriculaire gauche. L'âge de la mort est probablement responsable de cette faible différenciation (2 mois, 20 jours, 5 jours, 2 jours), bien que pour LICATA, la paroi ventriculaire droite puisse être distinguée de la gauche à partir de la 5 ou 6è semaine de la vie embryonnaire.

L'importance numérique de ce groupe est surprenante si l'on compare avec la proportion retrouvée par VAN PRAAGH (3 cas sur 60). Il est frappant de constater que toutes les pièces sont des coeurs biloculaires, et nous reviendrons sur cette notion. On ne retrouve qu'un seul O.A.V. Commun dans les 3 cas de VAN PRAAGH, et il est permis de se demander si la signification qu'il attribue au type B (absence de développement du sinus ventriculaire gauche) s'applique parfaitement à nos observations ; elles nous paraissent correspondre à un trouble embryogénétique plus complexe, et survenant plus précocément dans la vie embryonnaire.

C - Le type C réalise un ventricule commun puisqu'une portion myocardique du sinus ventriculaire droit et une portion du sinus gauche sont présentes, en proportion sensiblement égale, et non séparées par un septum. Quatre de nos observations semblent correspondre à ce type (Obs. n° 8-9-10-11).

- l'observation n° 8 présente une ébauche de septum inferius au niveau de la paroi antérieure, alors que la paroi postérieure n'est pas divisée ; de plus, à droite, la paroi antérieure épaissie présente un orifice sous la crista supraventricularis, conduisant à une chambre sous aortique, et réalisant une sténose sous orificielle.
- l'observation n° 9 présente une ébauche de septum au niveau de la pointe, et les deux vaisseaux naissent dela même chambre infundibulaire.
- l'observation n° 10 est nettement différenciée en deux sinus droit et gauche par un septum rudimentaire situé à la paroi postérieure ; là encore, les deux orifices artériels naissent en avant de l'arche musculaire, et l'orifice pulmonaire est atrétique.

- enfin l'observation n° 11 peut faire discuter une hypoplasie du ventricule gauche puisqu'il existe une hypoplasie mitrale ; cependant le septum n'est qu'à peine ébauché et l'aorte, de calibre normal et antéro-droite par rapport à l'artère pulmonaire, naît en avant de la crista et conserve une continuité fibreuse avec l'orifice mitral, alors que l'orifice artériel pulmonaire n'est pas retrouvé sur la face endo-ventriculaire.

Sur un plan embryologique et anatomique, le V.U. ne doit pas être considéré comme un large défaut septal ventriculaire; pour VAN PRAAGH le type C pose ce problème avec plus d'acuité, bien qu'il soit assez rare (2 cas sur 60 de VAN PRAAGH, 2 cas sur 7 de GUERIN), et l'on pourrait en théorie envisager tous les intermédiaires entre ce type et la C.I.V. large. ELLIOT (19) affirme n'avoir jamais observé ces intermédiaires.

D - Nous n'avons pas d'observation correspondant au type D tel qu'il est défini par VAN PRAAGH.

E - Il reste à discuter 4 observations incluses dans notre série et présentant un orifice auriculo-ventriculaire atrétique (Obs. n° 14-15-16-17).

a) l'observation n° 14 présente une atrésie tricuspidienne. La cavité ventriculaire en dextrorotation est tératologique par l'épaisseur de ses parois, et sa configuration interne n'est pas caractéristique d'un sinus précis ; elle reçoit une valve mitrale; elle donne issue, en avant d'une épaisse bande musculaire, à l'aorte antéro-gauche ; l'orifice pulmonaire n'est pas retrouvé sur la face endoventriculaire ; il n'y a pas de continuité mitro-aortique. S'il s'agissait d'une A.T. du type Ia de Keith (atrésie pulmonaire, septum interventriculaire intact, et absence virtuelle de cavité ventriculaire droite), l'aorte devrait être antéro-droite, or elle est antéro-gauche, et les multiples incisions pratiquées dans l'épaisse paroi ventriculaire droite n'ont pas montré de cavité atrétique sous le site virtuel de l'orifice pulmonaire.

Une A.T. avec L-transposition s'accompagnerait d'un ventricule sous aortique de morphologie droite ; il n'en est rien, et ce ventricule reçoit une valvule auriculo-ventriculaire gauche dont la morphologie est celle d'une mitrale normale. Force nous est donc d'admettre qu'il s'agit d'un V.U.

b) les trois dernières observations présentent une atrésie mitrale? Nous avons vu les raisons qui justifient leur présence dans notre série. Dans aucun de ces cas, les incisions pratiquées dans la paroi postérieure, sous l'orifice mitral, n'ont montré de petite "chambre aveugle" enfouie dans l'épaisseur du myocarde (NORMAND-45-).

Dans deux cas, la morphologie interne de la cavité ventriculaire évoque celle d'un ventricule droit et dans l'un, ce ventricule donne naissance à un Truncus Arteriosus (Obs. n° 15 et 16)

- l'observation n° 17 est plus particulière. En effet, les parois

de ce ventricule sont extrêmement épaisses ; la configuration interne est caractérisée par la présence d'une ébauche de septum inferius au niveau de la paroi postérieure et s'arrêtant à la pointe ; au niveau de la paroi antérieure s'ouvre une chambre infundibulaire à grand axe droit ; la limite entre cette chambre infundibulaire et la paroi antérieure est nettement marquée par la différence d'épaisseur ; la paroi propre de cette chambre infundibulaire reçoit la valve antéro-droite de la tricuspide en entier, et la valve antéro-externe en partie. Cette disposition rappelle le coeur de Lambert, bien qu'ici il y ait une atrésie mitrale et une ébauche de septum inferius.

Au total, la classification en types anatomiques n'a pas été dépourvue de difficultés dans notre série. En effet, en dehors du type A où la configuration interne de la chambre ventriculaire principale a présenté le caractère d'un ventricule gauche normal, les autres types nous ont paru bien plus difficiles à identifier sur la base de la morphologie ventriculaire. En particulier les trabéculations des parois libres ne nous ont pas semblées très différenciées dans de nombreux cas ; et nous comprenons fort bien que LEV leur dénie toute valeur d'identification d'un sinus ventriculaire droit ou gauche (37).

II. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

Elles représentent par leur fréquence et leur variété, une donnée constante de toutes les séries de la littérature.

A - Le situs ventriculaire a été noté
- gauche, 12 fois dont une lévocardie,
- droit, 5 fois, dont 2 dextrorotations et 3 dextrocardies.

B - Des anomalies auriculaires sont présentes dans 15 de nos observations.

- une fibroélastose de l'oreillette gauche a été retrouvée dans l'observation n° 12. Responsable d'une sténose mitrale et d'une sténose extrinsèque de la voie pulmonaire, elle s'est probablement majorée au cours des premiers mois de la vie, puisque cet enfant a survécu jusqu'à 20 mois avec un orifice mitral de 3 mm de diamètre, sans déhiscence de la cloison interauriculaire (47).

- une ectasie de l'oreillette droite a été notée dans l'observation n° 3 ; le volume de l'oreillette, égal à celui de la masse ventriculaire sur le cliché pulmonaire comme sur la table d'autopsie, nous paraît trop important pour être expliqué par l'incontinence de la valvule tricuspide atteinte d'une endocardite verruqueuse néo-natale.

- un Patent Foramen Ovale a été noté 3 fois,

- une communication inter-auriculaire a été retrouvée dans 7 observations, 3 fois du type Ostium Primum, 4 fois du type Ostium secundum. Une C.I.A. ou un P.F.O. est observé dans 13 des 26 cas d'ELLIOT (19).

- enfin, une oreillette unique est présente dans 6 cas dont une lévocardie et trois dextrocardies, et un retour veineux pulmonaire anormal est noté 5 fois.

Ces coeurs biloculaires sont exclus du cadre du V.U. par certains auteurs (CAMPBELL (9) - HARLEY (26) - HUDSON (29) pour la raison que dans la majorité de ces cas, il s'agissait d'un syndrome malformatif complexe. Ce syndrome associait une asplénie, une hétérotaxie avec disposition symétrique des viscères abdominaux et des lobes pulmonaires, une veine cave supérieure gauche, une valve auriculo-ventriculaire commune, une transposition des gros vaisseaux, et une sténose ou une atrésie pulmonaire, dans les 17 cas étudiés par RUTTEMBERG en 1964. Trois de nos observations correspondent parfaitement à cette description, deux présentent de plus une dextrocardie, un arc aortique droit et un canal artériel (Obs. n° 4 et 6). La troisième présente elle aussi une dextrocardie et un foie médian mais la segmentation pulmonaire n'a pas paru symétrique (Obs. n° 9). Dans la série de VAN PRAAGH (60), 8 observations répondent aussi à cette description ; 3 des 26 cas d'ELLIOT et 5 des 46 cas de LEV présentaient également une O.U. avec asplénie.

- l'agénésie splénique avec des anomalies du situs viscéral (symétrie de la lobulation pulmonaire, mésentère commun, foie médian, inversion gastrique) est souvent associées à des malformations cardiaques (syndrome d'IVE M ARK). Sur les 104 cas d'asplénie colligés par NEIMANN en 1954 (43), 44 présentent coeur biloculaire et une dextrocardie était retrouvée 28 fois. Il s'agit parfois de rates multiples ou malformées, associées elles aussi à ces anomalies du situs viscéral comme dans 4 autres cas de la série de LEV (37). L'association de ces anomalies s'explique aisément par un arrêt de développement qui intervient entre les horizons XV et XVIII ; le bourgeon splénique apparaît au stade XV, la segmentation broncho-pulmonaire et la réintégration de l'anse primitive dans l'abdomen datent de la même époque, tandis que la segmentation du coeur et du bulbe artériel s'effectue entre les horizons XV et XVIII.

- La dextrocardie serait observée pour DUPUIS dans 16 % des V.U. ; pour cet auteur il s'agirait pratiquement toujours d'une dextrorotation s'accompagnant dans 85 % des cas d'une cardiopathie congénitale cyanogène complexe, essentiellement atrésie tricuspidienne, ou V.U., avec transpositions des gros vaisseaux et parfois sténose pulmonaire (16). VAN PRAAGH note 11 V.U. sur 51 cas personnels de dextrocardies parmi lesquels 2 types A et 2 types D (65) (59).

- La lévocardie s'accompagne en règle de malformations et on la retrouve souvent dans le cadre des coeurs biloculaires avec ou sans asplénie.

Il faut noter qu'il n'existe pas de dextrocardie ni d'asplénie dans les 3 cas de type B de VAN PRAAGH, mais il y a une lévocardie ; dans notre série, les 4 cas de type B, tous coeurs biloculaires, présentent deux fois une dextrocardie avec asplénie, et une fois une lévocardie ; dans ces 3 cas, l'orifice pulmonaire est atrétique et transposé.

C - Les valvules auriculo-ventriculaires ne sont pas épargnées par les malformations.

Nous retrouvons dans notre série 6 O.A.V. Communs accompagnant une O.U. dans chaque cas.

Sur les 118 cas de V.U. colligés en I970 par GUERIN et comportant suffisamment de renseignements pour être utilisés, 30 présentaient un O.A.V. Commun ; il en est de même pour 14 des 46 cas de LEV.

- Au niveau de l'orifice droit, qui avait toujours un aspect de tricuspide lorsqu'il était présent, même en cas de boucle 1, on note un rétrécissement dans un cas (obs. n°8), et une incontinence dans un cas (obs. n° 3) ; dans cette observation existait une endocardite verruqueuse néo natale. Enfin rappelons l'existence d'une atrésie dans 2 cas.

- Au niveau de l'orifice gauche, nous avons observé une sténose par fibroélastose (obs. n°2), une sténose de l'anneau (obs. n°1), une hypoplasie de tout l'appareil valvulaire (obs. n°8), un remaniement des valves (obs. n°13), et enfin trois atrésies. Une sténose mitrale est retrouvée dans 12 % des cas de VAN PRAAGH. ELLIOT note sur ses 26 cas, deux orifices distincts dans 11 cas , 3 O.A.V., 5 atrésies mitrales et 7 atrésies tricuspidiennes.

D - Une juxtaposition gauche des auricules a été notée (obs. n°13). C'est la forme la plus fréquente ; elle a été observée, à gauche, dans chacun des 3 cas notés sur 30 V.U. par ELLIOT (19), dans 93 % des 42 cas étudiés par MELHVISH

et VAN PRAAGH (40) (21 cas personnels et 21 cas colligés dans la littérature) en 1968, et dans 5 des 6 cas de WAGNER (1970-(67). Pour MELHVISH, cette juxtaposition témoignerait de la persistance des relations cono-tronco-atriales observées à l'-horizon XI de STREETER, mais elle lui apparaît comme un effet produit par des anomalies associées, plutôt que comme une malformation primaire ; elle est associée à un hypodévelop-pement ou à une absence de sinus ventriculaire droit dans 71% des cas, et à une atrésie ou une sténose tricuspidienne dans 40 % des cas ; l'hypodéveloppement du V.D. pourrait être res-ponsable de ces lésions tricuspidiennes par défaut d'aligne-ment auriculo-ventriculaire.

E - La malposition des gros vaisseaux existe dans la majorité des cas de V.U. et constitue pour VAN PRAAGH une partie intégrante du problême posé par cette cardiopathie chez l'homme. Dans les 118 cas anatomiques sélectionnés dans la littérature par GUERIN, elle est présente dans 81 % des cas, avec une aorte antéro-droite 42 fois, antérieure et médiane 8 fois, antéro-gauche 46 fois ; dans la série de LEV l'aorte est retrouvée antérieure 32 fois (droite, 14 cas - médiane,3 cas - gauche, 15 cas); la série de GUERIN (7 cas personnels) comporte 5 transpositions (2 droites, 1 médiane, 2 gauches dont une inversion ventriculaire). Dans notre série nous la retrouvons : 13 fois (9 D-transpositions et 5 L-transpositions); mais dans une observation sans chambre rudimentaire, elle est absente ce qui ne se réalise jamais pour VAN PRAAGH (61)

Une continuité fibreuse entre le tissu valvulaire auricu-lo-ventriculaire, et le tissu des orifices artériels n'a pu être retrouvé dans 2 observations, où les 2 orifices étaient présents à la face endoventriculaire (obs. n°5 et 12).

F - La morphologie des gros vaisseaux est éminemment va-riable

-1-Dans notre tableau récapitulatif des données de l'-examen anatomique, nous n'avons pas fait mention des sténoses musculaires sous orificielles survenant sur les voies artériel-les. Elle sont pourtant retrouvées dans certaines de nos obser-vations à l'examen macroscopique, et nous savons leur visuali-sation fréquente à l'angiocardiographie, où elles prennent un aspect dynamique, variable avec le cycle cardiaque, ainsi que la cinéangiocardiographie le montre au mieux.

- Ainsi, sur la voie aortique, nous retrouvons 8 fois une sténose musculaire, réalisée 4 fois par le F.B.V. (obs. n°2-3-12-13) ; 1 fois par un anneau musculai-re (obs. n°5 et 10). Cet effet sténosant du F.B.V. est souligné par ROGERS (51).
- Sur la voie pulmonaire nous la relevons 1 fois réalisée par le F.B.V. (obs. n°1, Coeur de HOLMES).

- 2 - Les malformations aortiques ne sont pas exceptionnelles. Nous notons une hypoplasie dans 3 cas ; deux sont des hypoplasies sous sténotiques avec sténose isthmique, la troisième réalise une hypoplasie de toute la portion horizontale.ELLIOT signale une coarctation sur 26 de ses observations. Deux de nos cas (obs. n°3 et 8) associent une sténose musculaire sous orificielle, une coarctation + hypoplasie , un canal sous strictural, et l'absence de sténose pulmonaire associée ; tous deux présentent une D-transposition sur boucle droite ; cette association malformative a été retrouvée constamment par VAN PRAAGH (61) dans ses 8 cas de transposition droite, mais ce n'est pas le cas dans notre série.

- 3 - L'artère pulmonaire présente une anomalie dans 11 de nos cas ; ectasique sans sténose orificielle dans un cas, réalisant un truncus arteriosus dans un deuxième cas, elle présente dans 9 cas une sténose ou une atrésie. Une atrésie de l'orifice pulmonaire est notée 6 fois et une sténose par bicuspidie 3 fois. Cette fréquence est relevée par tous les auteurs (45 %, CAMPBELL (9) - 46 %, dont 6 atrésies,ELLIOT(19) 47 %, VAN PRAAGH (§à) - 18 fois sur 46, LEV (37). La transposition de l'artère pulmonaire avec sténose telle que la réalise une bicuspidie dans nos 3 cas, constitue une malformation semblable au Coeur de Batracien (49).

- Depuis TAUSSIG, il est classique de dire que le vaisseau naissant de la chambre rudimentaire est habituellement de petite taille, alors que le vaisseau naissant de la cavité principale est normal ou dilaté, dans les cas de typeA: Tel n'est pas l'avis de VAN PRAAGH (61) et d'autres auteurs, car c'est l'aorte qui naît de la chambre rudimentaire dans la majorité des cas, et sans hypoplasie ; par contre, l'artère pulmonaire est souvent sténosée ou atrétique même lorsqu'elle naît de la chambre principale.

- Le type des relations entre les gros vaisseaux paraît, pour VAN PRAAGH (61), être lié à l'état des voies d'éjection, la D-transposition s'accompagnant d'une sténose sur la voie aortique dans 100 % des cas, alors que la L-transposition ne s'accompagne d'une sténose sur la voie pulmonaire que dans 50 % des cas.

- 4 - Un canal artériel est présent dans 10 de nos observations ; sur 6 cas d'atrèsie pulmonaire, il est présent 5 fois, et dans la sixième observation la suppléance est assurée par des artères bronchiques de gros calibre (obs. n°10). La persistance du canal artériel est notée dans 46 % des cas d'ELLIOT (constamment en cas d'atrésie pulmonaire), dans 51 % des cas de VAN PRAAGH, et dans un des 7 cas de GUERIN.

- 5 - Un arc aortique droit est relevé dans 4 cas de notre série, dont deux avec dextrocardie et atrésie de l'artère pulmonaire ; ELLIOT signale 3 cas dans sa série.

- 6 - Une de nos observations présente un Truncus Arteriosus du type II de la classification de COLLETT et EDWARDS. Cette malformation est ici associée à une atrésie mitrale ; ce vaisseau unique, large, présente à son orifice trois sigmoïdes, ce qui est l'éventualité la plus fréquente (31), et donne naissance comme normalement aux deux coronaires. Cette anomalie a été rarement décrite associée à un V.U. ; STOCK, en 1968, en retrouve 3 cas dans sa revue de la littérature, et y ajoute un cas personnel (56), on n'en retrouve pas mention dans les séries d'ELLIOT (19) et de VAN PRAAGH (61) ; LEV en décrit un cas à cheval sur la cavité principale et la chambre rudimentaire (37). Dans la génèse de cette malformation interviendrait pour PAUL et VAN PRAAGH (48) l'atrésie du conus sous pulmonaire, plutôt que son absence. Notre observation présente quelques particularités : l'aorte naît d'un infundibulum bien developpé, en position antéro-droite, et l'on ne met pas en évidence de continuité entre l'orifice aortique et l'orifice mitral atrétique, à l'examen macroscopique(l'examen histologique n'a pas été réalisé). Dans le Truncus Arteriosus cette continuité persiste habituellement, ce qui l'exclut du cadre des transpositions.

G- Les coronaires ne sont pas épargnées par les malformations congénitales. Nous avons relevé l'existence d'un tronc coronaire unique dans 2 cas (obs. n°6 et 14), l'un au dessus de la sigmoïde antéro-droite (dextrocardie et aorte antéro-gauche), l'autre au dessus de la sigmoïde postérieure (dextrorotation et aorte antero-gauche). Des anomalies de trajet et de distribution sont notées dans 2 observations (n°1 et 4). Dans la prmière, la circonflexe naît de la coronaire droite ; dans la deuxième, l'artère "inter-ventriculaire" antérieure provient d'une coronaire antéro droite ; ELLIOT n'a jamais observé la prmière éventualité, et signale la rareté de la deuxième, dans l'étude de la circulation coronaire de ses 26 cas de V.U. avec transposition, réalisée en 1966.

- L'embryologie permet de comprendre l'extrême fréquence de ces malformations associées. Elles sont elles aussi liées à une perturbation de l'organogénèse, plus ou moins contemporaine du trouble responsable de l'apparition du V.U. Cette fréquence est portée à son comble dans le groupe des coeurs biloculaires avec hétérotaxie, où l'origine des malformations paraît parfois remonter à un stade plus précoce de la vie foetale, et il est permis de penser que le V.U. n'est plus là l'élément essentiel de la dysembryoplasie.

III - LE DIAGNOSTIC SYNTHETIQUE

Il comporte certaines difficultés :

- A : La détermination du situs atrio-viscéral apparaît difficile devant une O.U. la présence de la rate à droite a permis d'affirmer un situs inversus dans un cas ; le situs est demeuré incertain dans 3 cas d'asplénie avec hétérotaxie (VAN PRAAGH note 2 cas de situs inversus, et 8 cas de situs incertain avec asplénie dans sa série de 60 V.U.).

- B : La position relative des gros vaisseaux est parfois difficile à déterminer, en particulier lorsque l'orifice pulmonaire est atrétique.

- C : La détermination de la boucle bulbo-ventriculaire est possible dans les cas de situs solitus, en fonction de l'existence et du type de transposition. Cette détermination nous a paru impossible dans les autres cas de cette série (boucle x).

- D : Rappelons enfin les problêmes posés par l'identification des sinus ventriculaires sur la base de la morphologie des trabéculations. Ils se sont posés avec beaucoup d'acuité en raison de la petite taille de nos pièces anatomiques due à notre recrutement (14 avaient moins de 1 an, et 8 moins de 1 mois) ; ils sont intervenus essentiellement dans tous les cas n'entrant pas dans le cadre du type A de VAN PRAAGH, soit 4 cas de type B et 4 cas de type C, en dehors des observations présentant l'atrésie d'un orifice auriculo-ventriculaire.

Il est aussi possible d'envisager pour notre série un autre mode de présentation, en 4 groupes :

- a - Le groupe des V.U. présentant une cavité ventriculaire principale, de morphologie ventriculaire gauche, et une chambre rudimentaire reliée à la précédente par un orifice nettementdéfini, le foramen bulbo-ventriculaire. Ce groupe correspond au V.U. de TAUSSIG, au type A de VAN PRAAGH, au V.U. Primitif de LEV et dans certains cas au Ventricule Gauche à Double Entrée de DE LA CRUZ. Nous y rangerions nos observations n°1-2-3-12.

- b - Le groupe des coeurs biloculaires, associés à de multiples malformations dont le trouble responsa-

ble se situe souvent plus précocément dans la période embryonnaire que celui responsable du seul V.U. et qui par le fait de cet ensemble malformatif est rapidement incompatible avev la vie. Nous y rangerions nos 4 cas de type B ; nous avons vu en effet, que si leur morphologie ventriculaire évoquait grossièrement celle d'un ventricule droit et permettait de les classer dans ce type, la multiplicité des malformations associées les différencie nettement des cas publiés par VAN PRAAGH.

- c - Le groupe des Ventricules Communs, où une ébauche de septum, postérieure, sépare nettement la cavité ventriculaire en deux sinus. C'est le type C de VAN PRAAGH, et le Ventricule Commum de LEV. Deux de nos observations correspondent parfaitement à ce type (n°10 et n°11) ; l'observation n°9 est aussi un coeur biloculaire avec hétérotaxie, et dans l'observation n°8 l'ébauche de septum est située sur la paroi antérieure. La signification embryogénétique de ce groupe paraît différente de celle des précédentes.

- d - Le groupe des V.U. avec atrésie d'un O.A.V. en sachant les problêmes nosologiques qu'ils posent (obs. n°13 à 17).

CONCLUSION

D'une manière générale, le V.U. est considéré sur le plan embryologique comme la persistance du stade initial de la boucle bulbo-ventriculaire.

Notre étude anatomique conduite à partir de 17 observations, nous a montré la diversité des aspects réalisés. Après leur avoir appliqué la méthode d'analyse morphologique préconisée par VAN PRAAGH, nous avons vu la possibilité de les classer en fonction des types individualisés par cet auteur. Il nous a paru possible d'envisager une séparation de nos cas en quatre groupes : V.U. avec chambre rudimentaire reliée à la chambre principale par un F.B.V., Coeur Biloculaire, Ventricule Commun, V.U. avec atrésie d'un O.A.V.

D E U X I E M E P A R T I E

E T U D E A N G I O C A R D I O G R A P H I Q U E

(34 cas)

INTRODUCTION

Le diagnostic de Ventricule Unique doit être évoqué, schématiquement, devant deux grands tableaux sémiologiques radio-cliniques :

a) malades présentant une cyanose précoce et sévère, avec retard staturo-pondéral important, et une hypovascularisation pulmonaire.

b) malades présentant une cyanose discrète, et une hypervascularisation pulmonaire.

L'existence d'une lévocardie avec situs inversus ou incertain, ou d'une dextrorotation, constitue un argument statistiquement significatif.

L'électrocardiographie n'apporte que des éléments de suspicion, de même que la vectocardiographie (12), bien que la comparaison rétrospective des données de l'angiocardiographie ou de la vérification nécropsique avec le tracé montre que celui-ci reflète souvent l'anatomie ventriculaire avec précision (63).

L'ultra sono cardiographie apporterait des éléments de diagnostic, (11), mais cette méthode n'est pas encore entrée dans le domaine courant.

C'est en fait à l'exploration hémodynamique et finalement à l'angiocardiographie que revient le mérite d'assurer le diagnostic.

Au cours du cathétérisme cardiaque, la progression de la sonde suivie sous amplificateur de luminance, permet d'explorer toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire ; elle note les différents régimes hémodynamiques, elle multiplie les prélèvements sanguins ; elle s'efforce de pénétrer dans l'aorte et l'artère pulmonaire ; elle essaie d'explorer la chambre ventriculaire à partir de chacune des oreillettes ; elle cherche à mettre en évidence les éventuelles lésions associées.

Au cours de cet examen, le diagnostic de Ventricule Unique est parfois soupçonné sur les éléments suivants (47) :

- l'existence d'une pression élevée, de l'ordre de la pression systémique, ou supérieure à elle, au sein de la cavité considérée initialement comme ventriculaire droite.

- l'existence d'un gradient oxymétrique entre l'oreil-

lette droite et la cavité ventriculaire qui lui fait suite.

- les limites et les caractéristiques de la cavité ventriculaire cathétérisée, lorsqu'elle occupe toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire.

- l'exploration des deux vaisseaux à partir de la même cavité ventriculaire, l'éventuelle transposition des deux vaisseaux, et l'égalité de la teneur en oxygène des échantillons sanguins prélevés dans chacun des gros vaisseaux et dans le ventricule.

- l'importance, enfin, de la désaturation périphérique.

Ce diagnostic peut dans quelques cas être affirmé pratiquement, devant une cardiopathie avec désaturation périphérique, lorsque la cavité sous tricuspidienne présente une pression systémique, et qu'il existe à cet étage un gradient oxymétrique $\geqslant$ 5volumes % (3), lorsque ce gradient est $<$ 3 volumes %, le diagnostic doit être fortement évoqué, mais l'on doit aussi discuter le Ventricule Droit à Double Sortie.

Le diagnostic peut encore être fortement évoqué lorsque la sonde explore la même cavité ventriculaire à partir des deux oreillettes.

En fait, rares sont les cas où l'exploration hémodynamique apporte la certitude du diagnostic. En effet, l'exploration morphologique n'est pas toujours aisée, les gros vaisseaux sont en général transposés, parfois sténosés, le gradient oxymétrique auriculo-ventriculaire peut être masqué par un shunt à l'étage auriculaire, ou par des courants laminaires (50), ou encore par l'importance de la désaturation périphérique.

L'exploration hémodynamique permet en outre la recherche des malformations fréquemment associées, et qui jouent un grand rôle dans la tolérance fonctionnelle de la cardiopathie.

Ainsi, même si dans la majorité des cas, la certitude du diagnostic revient en dernier ressort à l'angiocardiographie, l'exploration hémodynamique constitue une étape préalable indispensable. En effet, elle contribue au choix du lieu d'injection du produit de contraste, et elle est nécessaire à une parfaite interprétation des données morphologiques et dynamiques retirées de l'examen des clichés.

Cette confrontation a été permanente dans l'analyse des dossiers angiocardiographiques qui constitue le présent travail.

C H A P I T R E P R E M I E R

M A T E R I E L E T M E T H O D E S

Nous avons retenu pour cette étude 34 dossiers angiocardiographiques provenant du Laboratoire d'Hémodynamique et d'Angiocardiographie du Professeur CALAZEL. Recueillis en 11 ans (1960-1971), ces dossiers appartiennent pour la plupart à des nourrissons et à des enfants hospitalisés dans la clinique des Maladies de la Première Enfance du Professeur BARDIER, et dans la Clinique Médicale Infantile du Professeur SOREL ; les autres malades provenaient de la Clinique Chirurgicale Cardio-vasculaire du Professeur ENJALBERT, et de la Clinique Médicale et Cardiologique du Professeur DARDENNE. Certaines de ces observations ont déjà fait l'objet de travaux ou publications de la part des Médecins du Laboratoire (4-5-6-7-36-42-47-).

Dans tous les cas, le diagnostic a été assuré par la convergence des arguments cliniques, radiologiques, électrocardiographiques, hémodynamiques et angiocardiographiques.

L'ensemble de ces dossiers est détaillé dans le tableau ci-dessous : nous avons inclus 4 dossiers où le diagnostic d'atrésie tricuspidienne a été porté.

N° NOM Obs.	Sexe	Diagnostic Clinique	Age	Lieu de l'injection	dé-cés	Vér. Nécr.	N° Obs. Anat.
1-ARR...	F	Tétr. Fallot AT + RP Transpo + RP V.U. + RP	5 5	VCS.G. VCI.D			
2-AUT... (7) (47)	F	Lévocardie O.U. + V.U. + HTP	6 m	V + VCI			
3-AZE...	M	H.T.P.	1,5m	V	+		
4-BLN... (47)	M	Dextrorotation RP ± V.U.	6 m 5 m	V + VCI V + VCS			
5-BER...	M	Tétr. Fallot	2 8	V VCS	*		
6-BIN...	M	Transpo corrigée + RP ± V.U.	3,5 m 3	V + VCI V	*		
7-BIZ... (47)	F	Transpo + S d'IVEMARK	2jrs	V + VCI	+	+	4

N° Obs. Nom	sexe	Diagnostic Clinique	Age	Lieu de l'injec.	Dé-cés	Vér. Nécr	N°Obs. Anat.
8-BOM...	M	Dextrorotation + HVD + RP	2jrs	VCI	+	+	
9-BOY...	F	CIV + RM CIV + Com Ao-AP Rupt. Anévr. Val-salva	22	F.B.V/Ao			
10-CHI... (47)	M	V.U. + R.Ao CIAV + R.Ao	3 m	V + VCI	*		
11-DEL... (47)	M	Lévocardie AT + Transpo + VU	13jrs	V + VCI			
12-DID... (47)	M	AT + transpo ± VU	1 m	V + VCI	+	+	8
13-DUF...	M	A.P. ou A.T.	1jr	VCI	+	+	3
14-FAJ... (47)	M	V.U + AT ou OU. V.U + RP	10 m	V + OD	+	+	14
15-FAR... (47)	F	AT + RP VU + RP	21 m	V + VCI			
16-FID...	F	VU + RP Tétra. Fallot	16 20	Ch.rud./V + VCS Ch.rud/Ao			
17-GAL...	F	Dextrocardie + VU + RP	2jrs	V+OD+VCI	+	+	6
18-GOM... (7) (47)	M	Transpo + RP	2 m	V + OG + VCI			
19-GUI...	F	Dextrorotation + R.Ao	32	OD + Ao			
20-LEC...	F	Transpo + CA	24jrs	V + VCI	+	+	1
21- LEM... (36) (47)	F		1	V +ch.rud / Ao			
22-LOP...	M	Extr. Fallot + CA	1 m 1	V + VC V + VC	 +		
23-LOU...	F	Dextrocardie + Tétr. Fallot ou + V.U + RP	10 15	OD AP-OG			
24-LUN... (36) (47)	M	Dextrorotation + tétr. Fallot	24jrs	VCI	+	+	9
25-MAI...	M		3jrs	V + VCI	+		
26-MIS...	M	Dextrorotation ± VU	39	VCS			
27-NIC...	F	Tétr. Fallot	17m	OD+VCI	+	+	15

N° Obs. NOM	Sexe	Diagnostic Clinique	Age	Lieu de l'inject.	Dé-cés	Vér. Nécr.	N°Obs. Anat.
28-PEN...	M	A.P. + CA + RT ou V.U. + AT + CA	10 m	OD + VCI	+	+	11
29-PLA... (36) (47)	F	C.A.	6 m	Ch. Rud/V	*		
30-POL... (47)	M	Tétr. Fallot ou transposition + RP	6 m	V + VCI	+	+	2
31-ROS... (47)	M	Lévocardie + RP	20jrs	V + VCI	+	+	7
32-ROSE..	F	R.V.P.A. C.A.	2 m	V + VCI	+	+	5
33-SER... (47)	M	A.T. + Transpo V.U + AT	1 m	V + VCI	+	+	13
34-SER...	M	A.T. + Transpo V.U. + AT	8 m 3 5	V V sous Ao + VCS V			

* Malades non revus depuis 3 ans ou plus -

Plusieurs de ces malades (8 obs.), ont subi des explorations successives, à des âges différents, soit pour contrôler l'efficacité d'une intervention palliative (cerclage de l'artère pulmonaire, anastomose aorto-pulmonaire ou cavo-pulmonaire), soit pour apprécier l'évolution hémodynamique spontanée, soit encore pour assurer le diagnostic. Deux examens ont été ainsi réalisés chez sept malades, et trois dans un huitième cas.

L'âge, au moment de l'examen initial va de 1 jour à 39 ans et se répartit ainsi :

- 1 jour à 18 mois : 27 cas (dont 15 cas entre 1 jour et 2 mois, et 12 cas entre 2 mois et 18 mois).
- 18 mois à 15 ans : 3 cas.
- au-delà de 15 ans : 4 cas.

L'étude de la répartition selon le sexe montre une prédominance masculine : 20 cas contre 14, soit un rapport de 1,4/1. Cette proposition est comparable à celle calculée sur les séries les plus importantes de la littérature :

- CAMPBELL (*) 1953 - 76 cas- M : 46, F: 30, M/F: 1,5/1
- SHAHER 1963 - 24 cas- M : 15, F: 9, M/F: 1,7/1
- ELLIOTT 1964 - 21 cas- M : 18, F:3, M/F: 6/1
- VAN PRAAGH (**) 1964 - 60 cas- M : 37, F: 23,M/F :1,6/1

- RAHIMTOOLA (**) 1966-43 cas - M:30 - F:13 - M/F:2,3/1
- HALLERMANN (***) 1966-55 cas - M:44 - F:11 - M/F:4/1
- LEV (****) 1969-42 cas - M:27 - F:15 - M/F:1,8/1
- GUERIN 1971-36 cas - M:21 - F:15 - M/F:1,4/1

Tous ces malades ont été étudiés et explorés par les mêmes examinateurs. L'angiocardiographie est pratiquée sous anesthésie générale de brève durée. Le produit de contraste utilisé est le VASURIX 38 ; le sériographe est du type Elema-Schönander biplan, permettant un escamotage de 4 à 8 clichés par seconde. Cette technique est préférée à la cinéangiocardiographie biplan, qui n'a été utilisée qu'une seule fois dans notre série (Obs. n° 32), pour des raisons purement techniques.

Dans tous les cas, l'angiocardiographie a été précédée de l'exploration hémodynamique. Nous avons vu tous les arguments qu'elle était susceptible d'apporter à la recherche du diagnostic. Elle permet de plus de choisir le lieu de l'injection opacifiante. Une seule injection fournit rarement toutes les informations nécessaires, et deux injections s'imposent le plus souvent ; la première, sélective, ventriculaire, a un intérêt morphologique ; l'autre globale, auriculaire, a un intérêt dynamique, montrant plus particulièrement les voies de remplissage du ventricule ; ainsi les séquences les plus habituelles sont les suivantes :

- injection ventriculaire sélective, par l'OD, l'OG ou l'OU, puis injection dans une veine cave.
- injection auriculaire gauche, puis cavographie.
- injection sélective d'une chambre rudimentaire, puis injection auriculaire droite ou cavographie.

Ces 34 malades totalisent 72 injections opacifiantes.

L'injection sélective de la cavité ventriculaire principale a été réalisée au moins une fois chez 22 malades ; chez

- ° -

* CAMPBELL a colligé 85 cas mais 9 fois le sexe n'est pas précisé.
** La série anatomique de VAN PRAAGH comporte sans doute une partie des cas de la série angiocardiographique de RAHIMTOOLA.
*** La série angiocardiographique de HALLERMANN comporte sans doute une partie des cas de la série angiocardiographique de RAHIMTOOLA.
**** LEV a colligé 46 cas anatomiques de Ventricule Unique Primitif mais 4 fois le sexe n'est pas précisé.

un autre malade, seule l'injection auriculaire gauche en a tenu lieu. L'injection ventriculaire sélective combinée à l'injection auriculaire droite ou cave a été réalisée au moins une fois chez 20 malades (18 fois en un seul temps, 2 fois en deux examens successifs).

L'injection sélective d'une chambre rudimentaire a été réalisée 5 fois ; dans 2 cas la sonde avait traversé la cavité ventriculaire principale et le foramen bulbo-ventriculaire (un adulte, Obs. n° 16, et un nourrisson, Obs. n° 29) ; dans 3 cas la sonde a suivi un trajet aortique rétrograde (un nourrisson, Obs. n° 21, et deux aduotes, Obs. n° 16 et 9) ; dans l'observation n° 9, la sonde a franchi par voie rétrograde le foramen bulbo-ventriculaire et l'injection a été pratiquée sur le versant ventriculaire de cet orifice.

Ainsi, une injection ventriculaire sélective a pu être réalisée au moins une fois chez 26 malades.

Une injection seulement auriculaire droite ou cave a été réalisée chez les 8 autres malades dont 5 nourrissons (Obs. n° 8-13-24-27-28), 1 enfant (Obs. n° 1) et 2 adultes (Obs. n° 19 et 26). L'appréciation de la morphologie ventriculaire est rendue plus délicate dans ces cas, et l'opacification de l'auricule gêne en particulier l'étude des relations entre les gros vaisseaux sur les clichés de profil. Il faut souligner chez le nourrisson la difficulté fréquente de l'injection ventriculaire sélective, en raison des troubles du rythme induits par la présence de la sonde dans la cavité ventriculaire, ou du recul de la sonde sous l'effet de la pression d'injection. Or, l'état clinique, souvent précaire, ne permettant pas une anesthésie de longue durée, et la limitation de la dose totale de produit de contraste à 2,5 cm3 par Kg de poids empêchent de multiplier les injections opacifiantes au cours d'un même examen (8).

Nous n'avons aucun accident sérieux à inscrire au passif de cette exploration dans cette série de dossiers.

Sur les 17 malades décédés, 14 ont fait l'objet d'une vérification nécropsique, et 13 de ces observations, figurant dans la première partie de ce travail, ont permis une confrontation anatomo-radiologique.

Soulignons la nécessité d'angiocardiographies d'excellente qualité ; elles doivent permettre une analyse exacte du mode de remplissage ventriculaire, de sa morphologie, et de ses voies d'éjection. Nous avons dû ainsi éliminer deux dossiers ne répondant pas à ces exigences.

C H A P I T R E I I

R E S U L T A T S

Pour chacun des dossiers angiocardiographiques étudiés, l'on a cherché à répondre aux cinq questions suivantes :

I : La cavité ventriculaire opacifiée occupe-t-elle toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire dans les deux incidences face et profil ?

II : Les deux orifices auriculo-ventriculaires s'ouvrent-ils dans la même cavité ventriculaire ?

III : Cette cavité ventriculaire présente-t-elle :

a) un foramen bulbo-ventriculaire faisant communiquer une chambre principale à aspect de sinus ventriculaire gauche et une chambre rudimentaire à aspect d'infundibulum ventriculaire droit ?

b) ou bien un aspect indivis, et dans ce cas, la morphologie évoque-t-elle celle d'un sinus ventriculaire gauche, ou droit, ou indéterminé ?

c) ou enfin, une ébauche de septum inferius ?

IV : Les deux gros vaisseaux sont-ils injectés simultanément à partir de cette cavité ventriculaire ?

V : Peut-on établir une correspondance morphologique avec l'un des types anatomiques individualisés par VAN PRAAGH, de manière :

a) certaine ?

b) probable ?

c) douteuse ?

d) ou nulle ?

La réponse à ces questions est colligée dans le tableau suivant.

N° Obs.	I	II	III			IV	V			
			a	b	c		a	b	c	d
1	-	-	+			-	A			
2	+	-		G		+			A ou C	
3	+	+		G		+			A ou C	
4	+	+		?		+				X
5	+	-			+	+	C			
6	+	+	+			-	A			
7	+	-		D		-		B		
8	+	-		?		-				X
9	+	-	+			-	A			
10	+	-		G		+			A ou C	
11	+	-			+	+		C		
12	+	-		G		+			A ou C	
13	+	-	+			+	A			
14	+	-		?		-				X
15	+	+		G		+			A ou C	
16	+	+	+			+	A			
17	+	-		?		-				X
18	+	+	+			+	A			
19	+	-		G		+			A ou C	
20	+	-	+			+	A			
21	-	+	+			+	A			
22	+	+		G		+			A ou C	
23	+	+			+	+	C			
24	+	-		?		+				X
25	+	+		?		+				X
26	+	+			+	+		C		
27	+	-		?		+				X
28	+	-		G		-			A ou C	
29	-	+	+			+	A			
30	+	+	+			+	A			
31	+	-		?		-				X
32	+	-		?		+				X
33	+	-	+			+	A			
34	+	+		G		+			A ou C	

L'étude des dossiers angiocardiographiques ne doit pas se limiter à la recherche des preuves du diagnostic de Ventricule Unique, et d'arguments en faveur d'un type anatomique ; elle doit aussi analyser ce qui en régit la tolérance fonctionnelle c'est-à-dire les malformations associées. Leur fréquence et leur variété ressortent de leur énumération dans le tableau suivant.

MALFORMATIONS ASSOCIEES

N° Obs.	Situs		Boucle bulbo-ventric.	Position relative des gros vaisseaux			Sténose		O.A.V.	Divers	Vérification nécropsique
	A-V	Ventric.		N	D-tr.	L-tr	Voie Ao	Voie pulm.			
1	sol.	D (dextro-rotation)	x			+		Atrésie AP	O.U. + OAV Com	C.A-VCSG	
2	inc	G (lévocar-die)	x		+		Hypopl. Ao		O.U. +OAV Com.	Prol.VCI Dans azygos R.U.P.A.G	
3	sol	G	l			+	Hypopl.Ao				
4	sol	D (dextro-rotation)	x			+		R. orif. Hypopl. AP Atrésie APG			
5	sol	G	l			+		R. orif. Hypopl. AP		C.A. C.I.A.	
6	sol	G	l			+		R. orif. Hypopl. AP		C.A.	
7	inc	D (dextro-cardie)	x		+			Atrésie AP	O.U. OAV Com.	C.A. R.V.P.A.P	Idem + coron. + asplénie + segm. Br. P
8	inv	D (dextro-cardie)	l		+			Atrés. orif. Hypopl. AP	A.T.	C.A.	Idem + tumeur ventriculaire + asplénie
9	sol	G	l			+	Hypopl.Ao				
10	sol	G	d	+				R; sous Pulm	A.T.		
11	inc	G (lévo-cardie)	x			+		R. orif. Hypopl. AP	O.U. O.A.V.Com		

(S U I T E)

N° Obs.	Situs		Boucle bulbo-ventric.	Position relative des gros vaisseaux			Sténose		O.A.V.	Divers	Vérification nécropsique
	A-V	Ventric.		N	D-tr	L-tr	Voie Ao	Voie Pulm.			
12	sol	G	d		+		Sous Ao	AP ectasique		C.A.	Idem+RT+R.I.Ao
13	sol	G	?							O.D. ectasique C.I.A.	Endocardite tricuspid.+Hypopl Ao horiz. + CA + Ao ant D
14	sol	D (dextro-rotation)	d		+			Atr. orif. Hypopl. AP	A.T.	C.I.A. C.A.	Idem+ Ao ant G + coron.unique
15	sol	G	l			+		R. sous Pulm R.A.P.			
16	sol	G	l			+		R. orif.			
17	inc	D (dextro-cardie)	x			+		Hypopl. AP	O.U.+OAV Com.	Arc AoDt C.A.	Idem + R.V.P.A + Asplénie
18	sol	G	l			+		R. orif.		C.A.	
19	sol	D (dextro-rotation)	x			+		R. orif.		C.I.A.	
20	sol	G	d	+				Sous orif. R. orif.		C.A.	Pas de R.orif. Retr. mitral
21	sol	G	l			+					
22	sol	G	d		+					Arc AoDt	
23	sol	D (dextro-rotation)	d	+				Sous orif. R.orif. Hypopl. AP		C.I.A.	

(S U I T E)

N° Obs.	Situs		Boucle bulbo-ventric.	Position relative des gros vaisseaux			Sténose		O.A.V.	Divers	Vérification nécropsique
	A -V	VEntric.		N	D-tr	L-tr	Voie Ao	Voie Pulm.			
24	inc	D (dextro-cardie)	x		+			R. orif. Hypopl. AP	O.U. O.A.V.Com	Arc Ao Dt R.V.P.At	Idem + asplénie
25	sol	G	d	+			Hypopl. Ao			C.I.A. C.A.	
26	sol	D (dextro-rotation)	x			+				C.I.A. V.C.S.G.	
27	sol	G	d		+		Sous Ao	R. orif. Hypopl.APG		C.I.A. C.A.	Pas de sténose sous Ao + pas de C.A. + pas d'hypopl.APG Atrésie mitr.
28	sol	G	d		+			R. orif. Hypopl. AP		C.A. C.I.A.	Idem + Hypopl. mitrale
29	sol	G	d	+							
30	sol	G	l			+	Sous Ao	R. orif			Idem + R. mitral (fibroélastose)
31	inv	G (lévo-cardie)	x		+			R. orif. Hypopl. AP	O.U.?	C.A.	Idem + O.U. + O.A.V.C.
32	sol	G	d	+			Hypopl. Ao		O.U.?	R.V.P.At Arc Ao Dt	Idem+ O.U. + O.A.V. Com.
33	sol	G	d		+			R. orif.	A.T.	Arc Ao Dt	Idem+ juxtaposition des auricules
34	sol	G	d		+		Hypopl Ao				

ANALYSE DES RESULTATS

I

La cavité ventriculaire opacifiée occupe, dans 32 cas sur 34, toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire. Les deux exceptions concernent des cas où l'on a pu mettre en évidence un foramen bulbo-ventriculaire et une chambre rudimentaire.

II

L'ouverture de deux O.A.V. distincts dans la même cavité ventriculaire n'a pu être mise en évidence que chez 14 malades (40 %) ; pour ce faire, différentes séquences ont été relevées :

- injection de la même cavité ventriculaire par l'OD et l'OG dans 6 cas (Obs. n° 4-6-18-23-25-30).
- injection de la cavité ventriculaire d'abord par l'OD, puis opacification, par le retour veineux pulmonaire, de l'OG et de la même cavité ventriculaire, dans 7 cas (Obs. n° 6-15-16-21-22-29-34).
- injection de la cavité ventriculaire par l'OG, et reflux du produit de contraste dans l'OD par l'orifice tricuspidien dans 2 cas (Obs. n° 3 et 6).
- injection de la cavité ventriculaire par une oreillette, et apparition d'une onde de lavage donnée par le flux sanguin progressant à partir de l'autre oreillette dans 2 cas (Obs. n° 6 : injection par l'OD et inflow venu de l'OG, Obs. n° 3 : injection par l'OG et inflow venu de l'OD). Dans un autre cas, l'injection ventriculaire sélective a montré au temps diastolique une double onde de lavage auriculo-ventriculaire (Obs. n° 6).
- confrontation de l'angiocardiographie et de l'exploration hémodynamique montrant que la cavité ventriculaire opacifiée par l'OD est la même que celle explorée par la sonde de cathétérisme à partir de l'OG, dans un cas (Obs. n° 26).

La preuve angiocardiographique de l'ouverture de

deux orifices auriculo-ventriculaires distincts dans la même cavité ventriculaire n'a pu être apportée dans 20 cas (60 %) :

- soit parce que l'hypothèse d'une O.U. avec O.A.V. commun était soulevée, dans 8 cas (Obs. n° 1-2-7-11-17-24-31-32),
- soit parce que le retour veineux pulmonaire était insuffisant pour opacifier l'OG, dans 5 cas (Obs. n° 1, atrésie pulmonaire, Obs. n° 5-27-28, retrécissement orificiel et hypoplasie de l'artère pulmonaire - Obs. n° 20, rétrécissement orificiel pulmonaire isolé),
- soit parce qu'une C.I.A. laissait un doute sur la réalité du remplissage de la même cavité ventriculaire par deux O.A.V. distincts, dans 3 cas (Obs. n° 13-19-27),
- soit parce qu'une atrésie tricuspidienne paraissait certaine, dans 4 cas (Obs. n° 8-10-14-33),
- soit en raison de l'existence d'une insuffisance tricuspidienne (Obs. n° 13).

III

L'étude de la morphologie ventriculaire est un temps important de l'analyse de l'angiocardiographie, car dans bon nombre de cas, elle a permis d'affirmer le diagnostic.

III a :

La recherche d'un foramen bulbo-ventriculaire faisant communiquer une chambre principale à aspect de sinus ventriculaire gauche et une chambre rudimentaire à aspect d'infundibulum ventriculaire droit a été positive dans 11 cas (33%). Ce foramen bulbo-ventriculaire est en règle plus facilement visualisé dans les incidences de profil. Son diamètre doit pouvoir être précisé, car sa présence permet d'éliminer un infundibulum à large base d'implantation sur la cavité ventriculaire principale. Dans notre série, il n'a dépassé légèrement le diamètre du vaisseau naissant de la chambre rudimentaire que dans un seul cas. La comparaison entre le diamètre du F.B.V. et le diamètre du vaisseau naissant de la chambre rudimentaire (lorsque celui-ci n'est pas hypoplasique) nous a paru être un bon critère morphologique d'authentification de ce F.B.V., lorsque le premier est égal ou inférieur au second. Dans notre série, sur 11 cas, cela a pu être véfifié 10 fois. Dans 5 cas, les deux diamètres étaient égaux (Obs. n° 9-16-21-29-33), et dans 5 cas le F.B.V. réalisait une sténose musculaire

sous orificielle, avec un diamètre égal à la moitié du second dans 3 cas (Obs. n° 6-18-20) et aux trois quarts dans 1 cas (Obs. n° 30).

Le mode d'opacification de la chambre rudimentaire est variable :

- injection sélective par voie ventriculaire (Obs. n° 16 et 29), ou par voie aortique rétrograde (Obs. n° 16 et 21).
- injection au niveau du F.B.V. (Obs. n° 9).
- opacification par le produit de contraste provenant de la cavité ventriculaire principale (Obs. n° 1-6-13-18-20-30-33).

Le siège de la chambre rudimentaire, s'est révélé :

- antéro-gauche dans 9 cas (Obs. n° 1-6-9-16-18-20-21-29-30),
- antéro droit dans 1 cas (Obs. N° 33),
- antérieur dans 1 cas (Obs. n° 13).

Le vaisseau naissant de cette chambre rudimentaire a pu être précisé dans 10 cas :

- aorte, 8 fois (Obs. n° 1-6-9-16-18-21-30-33),
- artére pulmonaire, 2 fois (Obs. n° 20 et 29).

La morphologie habituelle de la chambre rudimentaire est celle d'un triangle, dont la base correspond à l'orifice artériel ; le sommet est effilé, se prolongeant vers l'apex de la silhouette cardiaque dans 4 de nos observations. La taille est variable, et de plus l'on observe parfois des variations au cours du cycle cardiaque ; ainsi, dans 5 cas (Obs. n° 1-9-13-20-30), la chambre rudimentaire a paru augmenter de volume au moment de la systole de lacavité ventriculaire principale, alors que dans 1 cas (obs. n° 6) elle a paru se contracter en même temps. Enfin, cette chambre rudimentaire présentait un retrécissement dans 1 cas (Obs. n° 33).

III b :

La cavité ventriculaire unique a présenté un aspect indivis, sans F.B.V. menant à une chambre rudimentaire, et sans ébauche de septum inferius, dans 19 cas (56 %). L'on a tenté de déterminer dans ces cas si la morphologie de la cavité ventriculaire ressemblait à celle d'un sinus ventriculaire gauche ou droit.

Un sinus ventriculaire gauche a paru pouvoir être évoqué dans 9 cas (Obs. n° 2-3-10-12-15-19-22-28-34) . Cette cavité présentait un aspect ovoïde, oblong ou triangulaire, avec un apex arrondi ; l'axe longitudinal était dans

le plan frontal ; les trabéculations étaient fines, nombreuses; cependant, plusieurs fois, cet aspect noté au temps diastolique se modifiait à la systole, les trabéculations devenant plus épaisses et plus grossières ; cette cavité occupait sur le profil toute la silhouette de la masse ventriculaire.

Dans 1 cas (Obs. n° 7), la cavité ventriculaire a paru pouvoir faire évoquer un sinus ventriculaire droit ; les trabéculations étaient volumineuses, le ventricule était très antérieur sur le profil.

Dans 9 cas enfin (Obs. n° 4-8-14-17-24-25-27-31-32), la morphologie de la cavité ventriculaire opacifiée ne ressemblait à rien de précis.

III c :

Une ébauche de septum inferius a pu être retrouvée dans 4 cas (11 %). Dans deux cas, la hauteur de ce septum rudimentaire était inférieure au tiers de la hauteur de la cavité ventriculaire (Obs. n° 11 et 26), dans un cas elle était égale au tiers (Obs. n° 5), dans un cas elle était égale à la moitié (obs. n° 23).

Les deux cavités situés de part et d'autre de ce septum inferius ont paru pouvoir être assimilées à un sinus ventriculaire droit et gauche dans deux cas (Obs. n° 5 et 26), et dans les deux autres cas, leur morphologie était aspécifique.

IV

L'injection simultanée des deux gros vaisseaux à partir de la cavité ventriculaire a pu être mise en évidence dans 26 cas (78 %).

Dans 9 des 11 cas présentant une chambre de chasse rudimentaire, le vaisseau naissant de celle-ci et le vaisseau naissant de la cavité principale sont opacifiés en même temps. Dans deux cas (Obs. n° 1 et 6), l'artère pulmonaire naissant de la cavité principale présente une atrésie ou une sténose orificielle extrême, car elle n'est pas opacifiée.

Dans les 6 autres cas où l'injection simultanée des deux vaisseaux n'a pu être observée, une atrésie ou une sténose orificielle extrême de l'artère pulmonaire était suspectée.

Des courants laminaires spontanés ont été fréquemment observés au temps veineux. Dans 12 cas, ils s'établissaient d'une oreillette vers l'aorte (Obs. n° 4-6-7-12-17-18-23-24-

27-28-33-34), avant que la cavité ventriculaire principale ne soit opacifiée ; dans deux cas (Obs. n° 16 et 22) ils paraissaient établis au profit de l'artère pulmonaire.

-V-

Pour chaque dossier étudié, nous avons cherché à établir une correspondance morphologique entre la cavité ventriculaire opacifiée et l'un des quatre types anatomiques individualisés par VAN PRAAGH.

Il nous a paru possible d'affirmer l'existence d'un type A (absence de sinus ventriculaire droit) dans les 11 cas où l'on a pu mettre en évidence un foramen bulbo-ventriculaire faisant communiquer une chambre rudimentaire à aspect d'infundibulum, et une cavité ventriculaire principale à aspect de sinus ventriculaire gauche.

De même, deux cas où une ébauche de septum inferius séparait la cavité ventriculaire en deux parties dont l'aspect évoquait un sinus ventriculaire gauche et droit, nous ont paru pouvoir correspondre au type C (absence ou ébauche de septum interventriculaire (Obs. n° 5 et 23).

Dans un cas (Obs. n° 7, la morphologie de la cavité ventriculaire évoquant un sinus ventriculaire droit laisse conduire au diagnostic probable d'un type B (absence de sinus ventriculaire gauche).

De même, les deux autres cas où une ébauche de septum inferius a été mise en évidence, correspondent probablement au type C (Obs. n° 11 et 26).

Dans 9 cas, l'existence d'une cavité ventriculaire à aspect de sinus ventriculaire gauche, associée à un infundibulum à base d'implantation large, sans ébauche de septum, a fait discuter l'éventualité d'un type A ou d'un type C, sans que l'on puisse trancher (Obs. n° 2-3-10-12-15-19-22-28-34).

Enfin, dans 9 autres cas, aucune correspondance n'a paru pouvoir être établie.

L'étude des malformations associées au ventricule unique intervient à tous les temps de l'analyse des dossiers angiocardiographiques. Elle permet la compréhension des données morphologiques et dynamiques, et régit souvent leur va-

leur diagnostique.

1) le situs atrio-vsicéral était :

- solitus : 27 fois (80 %)
- inversus : 2 fois (6 %)
- incertain ; 5 fois (14 %).

2) une discordance entre le situs atrio-viscéral et le situs ventriculaire est fréquemment relevée : 6 cas de dextrorotation, 1 cas de lévocardie ; de plus le situs A.V. était incertain dans 3 cas de dextrocardie et dans 2 cas de lévocardie.

3) la boucle bulbo-ventriculaire a pu être déterminée 13 fois pour la boucle d, et 10 fois pour la boucle l.

4) la position relative des gros vaisseaux est un argument important dans la discussion du diagnostic. L'aorte a été notée :
- en position normale (postéro-droite) : 6 fois.
- D-transposée, antérieure et droite par rapport à l'artère pulmonaire, avec un orifice à la même hauteur ou plus haut que l'orifice pulmonaire : 12 fois.
- L-transposée, antérieure et gauche par rapport à l'artère pulmonaire, avec un orifice à la même hauteur ou plus haut que l'orifice pulmonaire : 15 fois.

Dans l'appréciation de la position relative des gros vaisseaux l'étude des conus sous artériels est un élément intéressant ; leur développement nous est apparu très variable.

- dans les 6 cas de position normale de l'aorte le conus sous aortique est peu développé, et le conus sous pulmonaire est bien développé, les deux conus étant nettement séparés par une bande musculaire (2 cas de type A, Obs. n° 20 et 29 où l'aorte naît de la cavité ventriculaire principale, et 4 autres cas, obs. n° 10-23-25-32).

- dans les 12 cas de D-transposition, le conus sous aortique est bien développé, réalisant la chambre infundibulaire de la cavité ventriculaire principale dans 10 cas (Obs. n°2-7-8-12-14-22-27-28-31-34). Dans un cas (obs. n° 33) l'aorte naît d'une chambre rudimentaire dans un cas (Obs. n° 24) le conus sous aortique et le conus sous pulmonaire sont peu appa-

rents. Les deux conus sont nettement séparés par une bande musculaire dans 3 cas (Obs. n° 2-27-34). Par contre, ils apparaissent accolés, en canon de fusil, dans 2 cas (Obs. N° 22 et 24).

- Dans les 15 cas de L-transposition, l'aorte naît d'une chambre rudimentaire dans 7 cas et dans 5 cas, l'artère pulmonaire naissant de la cavité ventriculaire principale est sténosée, atrésique ou hypoplasique. Sur les 8 autres cas, le conus sous aortique est bien développé, réalisant la chambre infundibulaire, dans 7 cas (Obs. n° 3-5-11-15-17-19-26). Les deux conus apparaisent nettement séparés dans 1 cas (Obs. n° 26), alors qu'ils sont accolés dans 5 cas (Obs. n° 3-5-11-15-19) dont une lévocardie (Obs. n° 11), une dextrocardie (Obs. n° 17) et une dextrorotation (Obs. n° 19).

- Une continuité entre les valves sigmoïdes aortiques aortiques ou pulmonaire et la valvule mitrale ou auriculo-ventriculaire commune a été recherchée.

  = Dans les 6 cas de position normale des gros vaisseaux, une continuité mitroaortique a pu être notée dans 2 cas (Obs. n° 10 et 29), une discontinuité mitro-pulmonaire dans 4 cas (Obs. n° 10-20-23-25).

  = Dans les 12 cas de D-transposition, une discontinuité mitro-aortique a pu être notée dans 10 cas (Obs. n° 7-8-12-14-22-24-27-31-33-34), et une continuité mitro-pulmonaire seulement dans 4 cas (Obs. n° 2-22-33-34). Dans l'observation n° 24, il n'y avait pas non plus de continuité mitro-pulmonaire, les deux orifices artériels étant accolés et séparés d'un orifice auriculo-ventriculaire commun par une large bande musculaire.

  = Enfin, dans les 15 cas de L-transposition, une discontinuité mitro-aortique a pu être notée dans 9 cas (Obs. n° 5-6-9-15-16-17-18-21-30) et une continuité mitro-pulmonaire une seule fois (Obs. n° 18).

5) Les obstacles à l'éjection ventriculaire sont très fréquents et siègent plus souvent sur la voie pulmonaire que sur la voie aortique.

- Une hypoplasie aortique a été notée 6 fois, et une sténose musculaire sous aortique 3 fois (au siège du foramen bulbo-ventriculaire dans un ventricule de type A, Obs. n° 30, en pleine cavité ventriculaire dans 2 autres cas, Obs. n° 12 et 27).

- Une atrésie de l'artère pulmonaire a paru pouvoir être affirmée dans 4 cas, une sténose orificielle dans 15 cas, une sténose sous orificielle dans 4 cas, une hypoplasie artérielle dans 12 cas ; dans un cas (Obs. n° 12), l'artère pulmonaire avait un aspect ectasique sans que l'on retrouve une sténose à son origine.

6) Les malformations des orifices auriculo-ventriculaires représentent une difficulté fréquemment rencontrée dans l'interprétation des dossiers antiocardiographiques de Ventricule Unique.

- Une atrésie tricuspidienne a été notée dans 4 cas.
- un orifice auriculo-ventriculaire commun avec oreillette unique a été relevé dans 6 cas et suspecté dans 2 cas.

7) Enfin, d'autres malformations ont paru pouvoir être affirmées lors de l'analyse des clichés :

- persistance du canal artériel : 14 fois.
- communication interauriculaire : 9 fois.
- retour veineux pulmonaire anormal total dans 3 cas et partiel une fois.
- veine cave supérieure gauche : 2 fois.
- prolongement de la veine cave inférieure dans l'azygos : 1 fois.
- arc aortique droit ; 3 fois.
- oreillette droite ectasique : 1 fois.

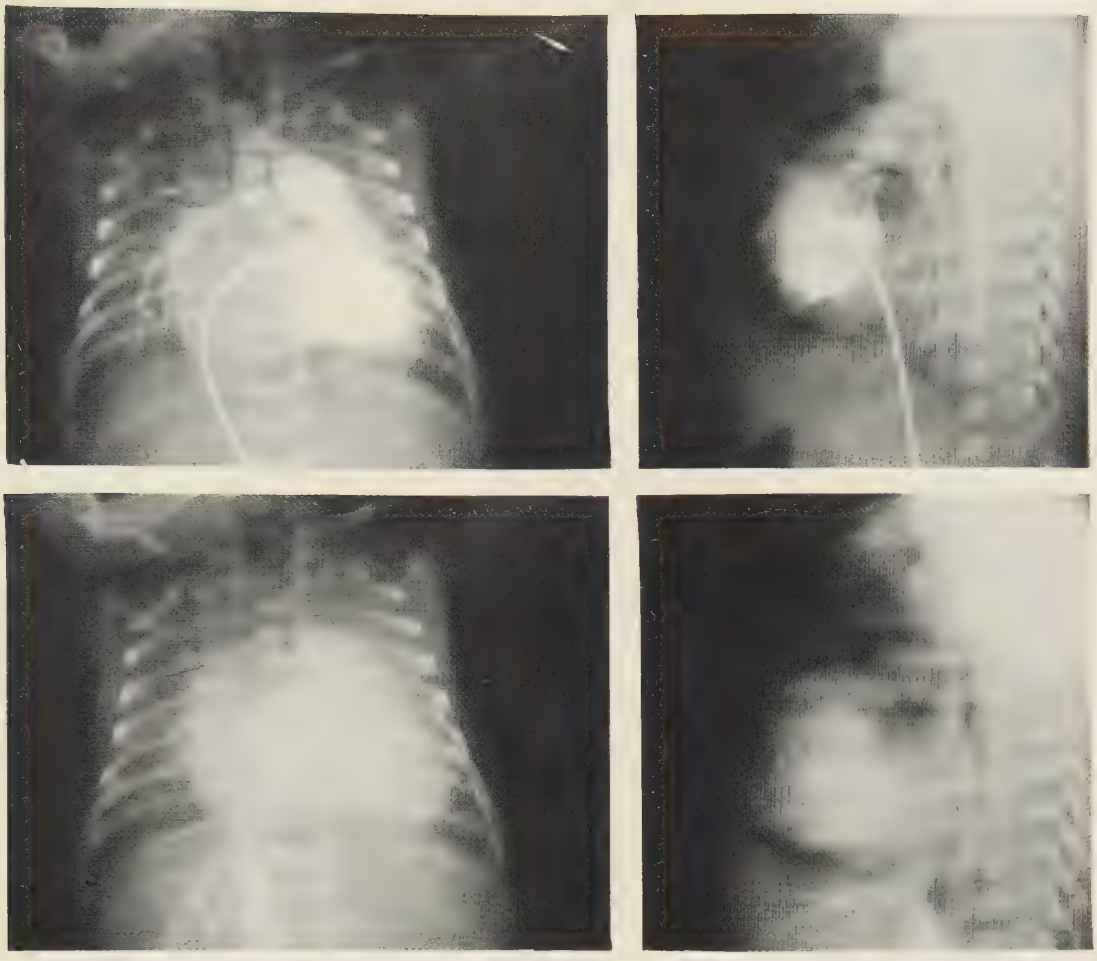


Planche N° I

- En haut : injection ventriculaire (F. et P.) par la sonde passant par le F.O. et l'O.G. La cavité ventriculaire est indivise et occupe toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire ; elle donne naissance simultanément aux deux gros vaisseaux non transposés.

- En bas : la cavographie injecte l'O.D. puis la même cavité ventriculaire, (F. et P.), de morphologie indifférenciée. (Obs. N° 25).

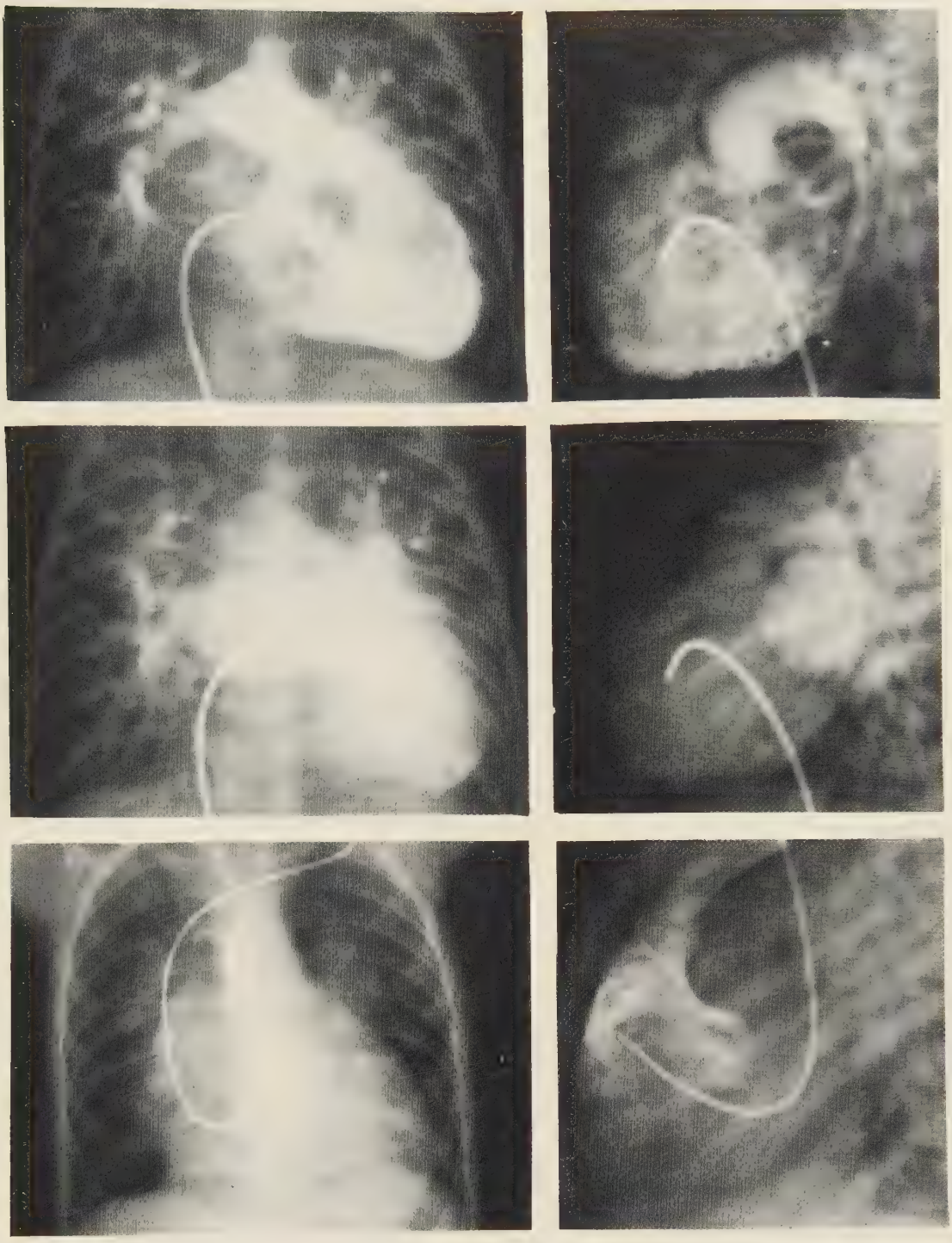


Planche N° II

- En haut : injection ventriculaire(F et P) par la sonde passant par l'OD. La cavité ventriculaire, indivise, occupe toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire ; elle donne naissance aux deux gros vaisseaux D-transposés ; l'infundibulum sous aortique, antéro-droit montre une base d'implantation large.
- Au milieu : le retour gauche imprègne la même cavité ventriculaire.
- En bas : l'injection de l'infundibulum sous aortique, par la sonde passant par l'OD et la cavité ventriculaire, ne permet pas de visualiser un foramen bulbo-ventriculaire.
- La morphologie de la cavité ventriculaire évoque cependant un sinus ventriculaire gauche, avec un infundibulum antéro-droit non inversé (V.U. de type A ?) (Obs. n° 34).

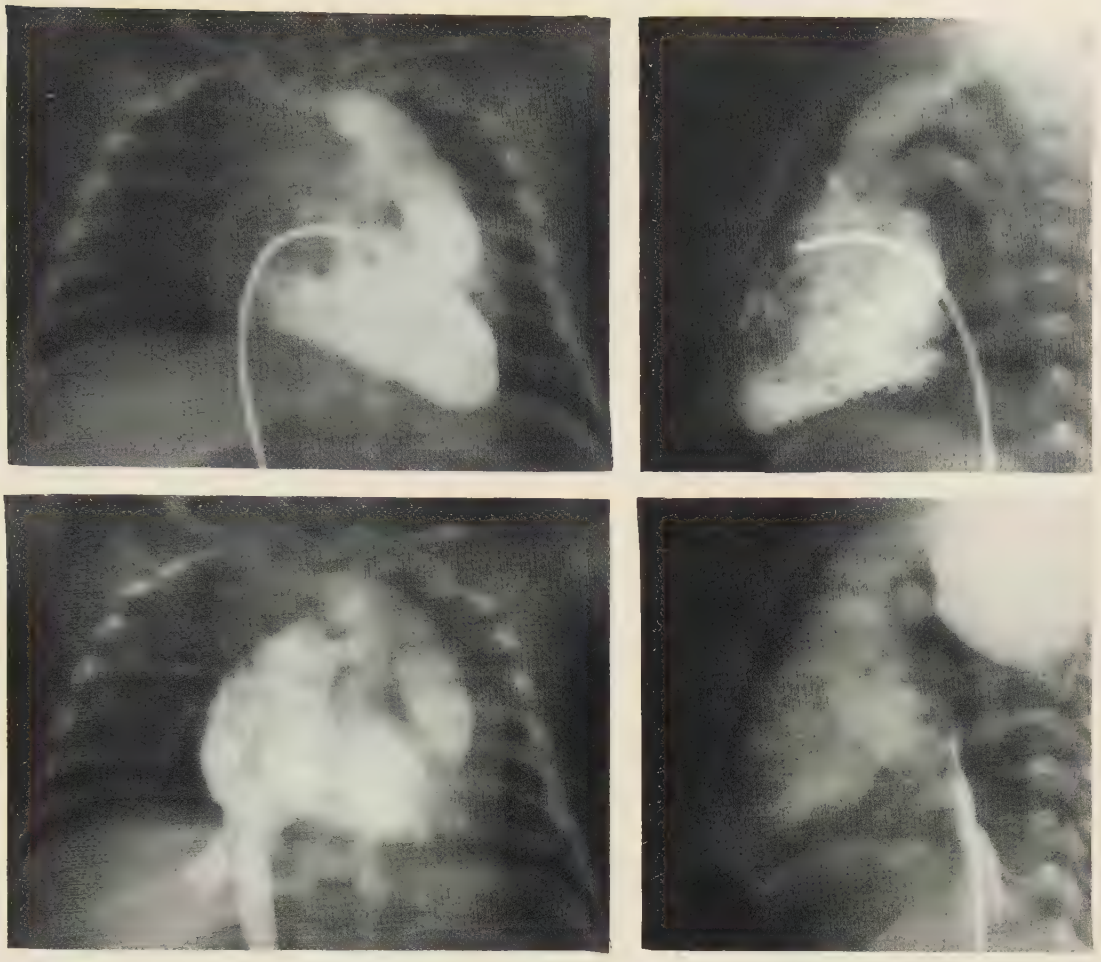


Planche N° III

- En haut : injection ventriculaire (F. et P.) par la sonde passant par le F.O. et l'O.G. La cavité ventriculaire occupe toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire ; elle présente une morphologie évoquant celle d'un sinus ventriculaire gauche, et donne naissance par un foramen bulbo-ventriculaire à une chambre rudimentaire antéro-gauche d'où naît l'aorte L-transposée. L'artère pulmonaire postéro-droite est imprégnée simultanément.

- En bas : la cavographie imprègne l'OD puis la même cavité ventriculaire et la chambre rudimentaire(V.U. de type A) (Obs. N° 30).

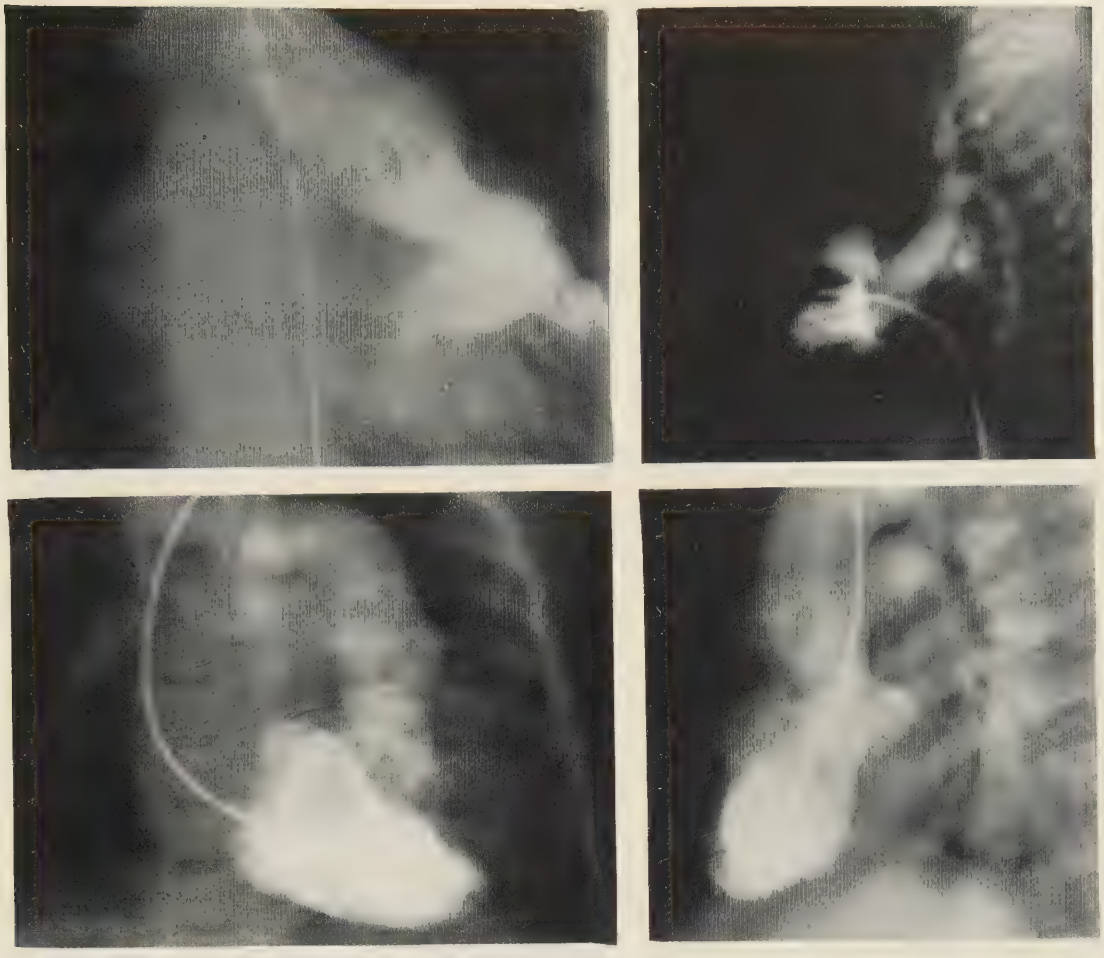


Planche N° IV

- En haut, à droite, (F), injection d'une chambre rudimentaire antéro-gauche par voie aortique, et reflux du produit de contraste dans la cavité ventriculaire principale par le foramen bulbo-ventriculaire (V.U. de type A) (Obs. N° 16).
- En haut, à gauche, injection de la cavité ventriculaire (P;) puis, par un foramen bulbo-ventriculaire étroit, d'une chambre rudimentaire antérieure d'où naît l'artère pulmonaire (V.U. de type A) (Obs. N° 20).
- En bas : injection de la cavité ventriculaire par la sonde passant par l'OD (F. P.). Cette cavité a une morphologie de sinus ventriculaire gauche, et imprègne par un foramen bulbo-ventriculaire une chambre rudimentaire antéro-gauche d'où naît l'aorte L-transposée. L'artère pulmonaire est imprégnée à partir d'un canal artériel (V.U. type A) (Obs. N° 6).

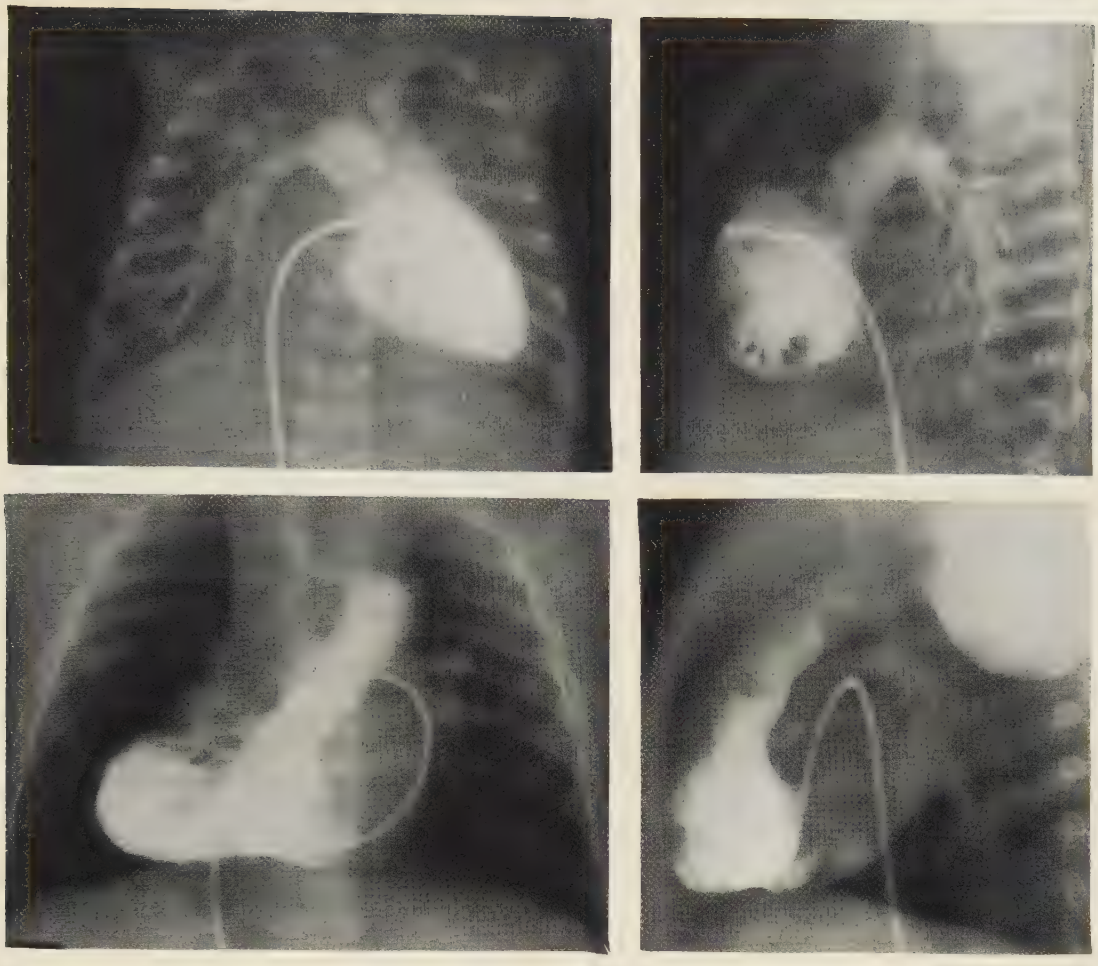


Planche V

- En haut : injection ventriculaire (F et P) par la sonde passant par le F.O. et l'O.G. La cavité ventriculaire est indivise, et occupe toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire ; sa morphologie est indifférenciée et elle imprègne simultanément les deux gros vaisseaux L- transposés.L'onde de lavage provenant de l'oreillette droite est bien visible sur le cliché de face. (Obs. N° 3).

- En bas : injection ventriculaire (F et P) par la sonde passant par une C.I.A. et l'O.G.(dextrorotation). La cavité ventriculaire est indivise et occupe toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire ; sa morphologie n'est pas différenciée. Elle donne naissance à une aorte antéro-gauche. L'artère pulmonaire est imprégnée par un canal artériel (Obs. N° 14).

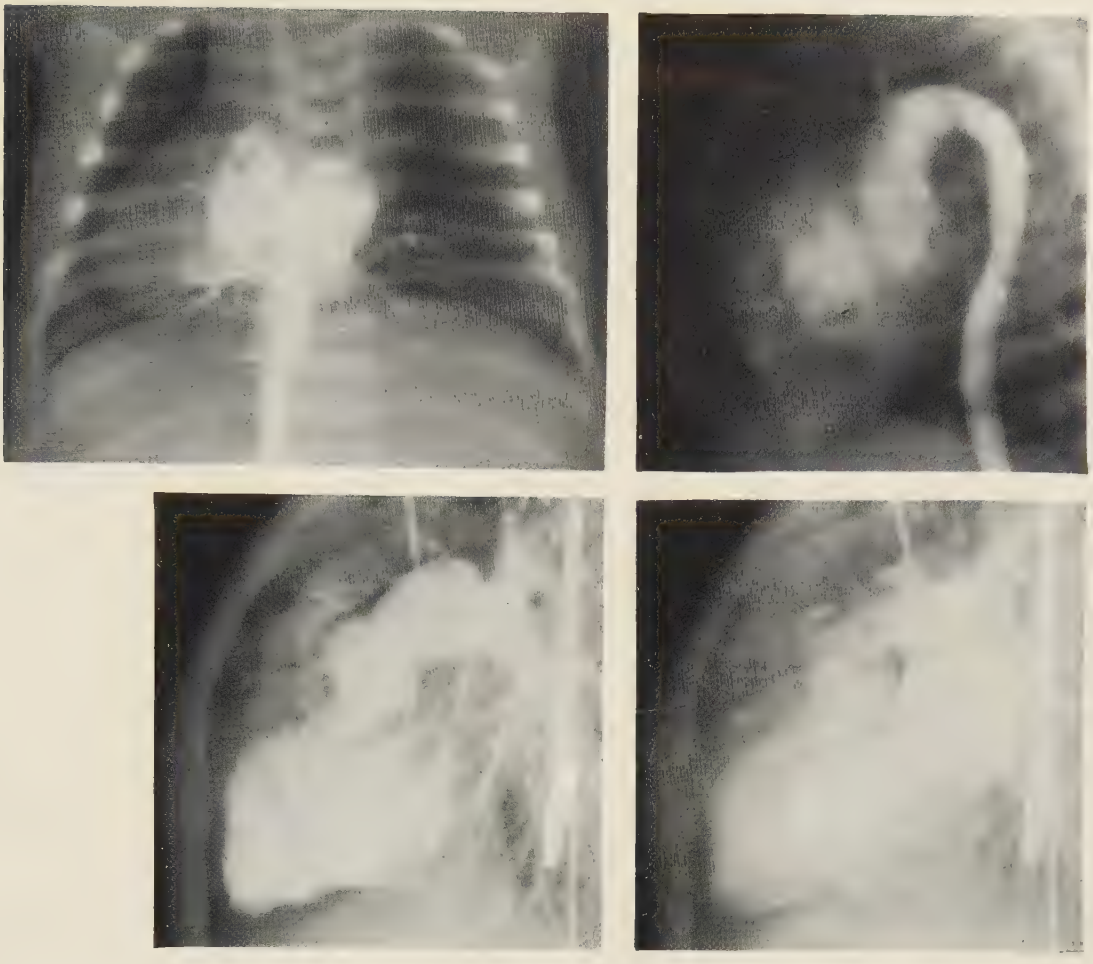


Planche N° VII

- En haut : malformations associées au V.U.
  + à droite : injection d'une oreillette unique par la V.C.I., dextrocardie (obs. N° 7).
  + à gauche : prolongement azygos de la V.C.I. (Obs. N° 2)

- En bas : mise en évidence de la continuité mitro-pulmonaire dans un cas de D-transposition ; (la sonde passe par l'OD et injecte la cavité ventriculaire unique d'où naît l'aorte antérieure ; au temps gauche, l'OG imprègne la même cavité) (Obs. N° 34).

C H A P I T R E I I I

C O N F R O N T A T I O N A N A T O M O - R A D I O L O G I Q U E

CONFRONTATION ANATOMO-RADIOLOGIQUE

Une vérification nécropsique a pu être réalisée chez 14 des 34 malades angiocardiographiés, et 13 cas figurent dans la première partie de ce travail.

La confrontation a montré une bonne concordance dans 8 cas (Obs. n° 7-8-14-20-30). Dans deux observations, le type n'avait pu être identifié et il s'agissait d'un sinus ventriculaire droit (Obs. n° 31-32) ; l'injection opacifiante n'avait pas mis en évidence une sténose mitrale dans deux cas (Obs. n° 20 et 30), et n'avait pas permis d'identifier formellement la juxtaposition gauche des auricules dans l'observation n° 33.

La concordance a été suffisante dans 4 cas (Obs. n° 12-17-24-28). Dans la première observation, la cavité avait un aspect de sinus ventriculaire gauche, et l'ébauche de septum inferius n'était pas visible, ni non plus la sténose tricuspidienne et le retrécissement isthmique de l'aorte. Dans la seconde, l'opacification n'a pu identifier la morphologie de la cavité ventriculaire, de type droit à la vérification, et elle n'a pas montré la présence d'un R.V.P.A. total dans la V.C.S.G. en raison de l'existence d'une atrésie pulmonaire ; il s'agissait d'une opacification par voie veineuse. Dans la troisième observation, il s'agissait aussi d'une injection par voie veineuse, et l'ébauche de septum n'a pu être notée. Dans le dernier cas, l'angiocardiographie n'a pas permis de reconnaître une hypoplasie mitrale, et d'identifier l'image d'addition sur le bord gauche de la cavité ventriculaire comme étant la petite cavité sous mitrale, séparée de la cavité principale par une ébauche de septum ; de plus la cavité principale présentait une morphologie de type plutôt gauche, alors qu'à la vérification il s'agissait d'un sinus droit.

Enfin, dans 2 cas, la vérification a montré une concordance moins bonne (Obs. n° 13 et 27). Dans le premier, l'opacification n'a pas permis d'identifier les vaisseaux naissant de la chambre principale et de la chambre rudimentaire, car il s'agissait d'une injection veineuse et une insuffisance tricuspidienne diluait le produit de contraste dans l'OD ectasique ; de même l'hypoplasie de la portion horizontale de l'aorte et le canal artériel n'ont pu être identifiés. Dans la deuxième observation, l'opacification n'a pu préciser l'existence d'une atrésie mitrale, et a par contre fait conclure à l'existence d'une sténose sous aortique, d'une hypoplasie de l'artère pulmonaire gauche et d'un canal artériel, non retrouvés à la vérification ; là encore il s'agissait d'une injection veineuse.

L'angiocardiographie paraît donc avoir été dans notre série un bon moyen d'étude de l'anatomie "sur le vivant"; si elle a assuré le diagnostic, elle n'a pas toujours été capable d'identifier le type anatomique de la cavité ventriculaire, et dans certains cas, elle a ignoré des malformations associées essentielles au pronostic. Il faut insister là encore sur la nécessité d'injections multiples, ventriculaire puis veineuse.

C H A P I T R E I V

D I S C U S S I O N

La méthodologie choisie pour l'analyse des dossiers repose sur des caractéristiques embryologiques et anatomiques du Ventricule Unique que nous avons rappelées dans la première partie de ce travail, et sur les données hémodynamiques actuellement bien précisées (RAHIMTOOLA-50-). Ces différentes questions ont pour premier but de faire la preuve de l'existence d'un Ventricule Unique et plus accessoirement de définir son type anatomique.

I

Ainsi la première question "la cavité ventriculaire opacifiée occupe-t-elle toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire dans les deux incidences face et profil ?" tend à prouver que cette cavité est la seule existante. Il est bien certain que l'on a dû éliminer tous les cas où les différents temps des injections opacifiantes, et les différents lieux d'injection, laissaient supposer l'existence possible d'une autre cavité ventriculaire. Pour prouver que cette cavité est la seule existante, il faudrait avoir la certitude d'avoir mis en oeuvre tous les moyens de recherche d'une deuxième cavité par les injections opacifiantes ; celà n'a pu être réalisé parfaitement dans tous les cas par la seule opacification, en particulier chez le nourrisson, mais les données de l'exploration hémodynamique aident dans ces cas à éliminer cette éventualité. La méconnaissance reste possible cependant d'une cavité hypoplasique trop petite ou camouflée dans l'opacité de la cavité ventriculaire principale ; la multiplication des injections est le seul moyen d'éviter cet écueil. Ainsi, le diagnostic de Ventricule Unique porté initialement dans un de nos dossiers (47_ Obs. n° 7) a été recusé au profit de celui de Ventricule Droit à Double Issue avec hypoplasie pulmonaire et hypoplasie mitrale ; une deuxième angiocardiographie a montré en effet l'existence d'une cavité sous mitrale hypoplasique.

II

La recherche de l'ouverture de deux orifices auriculo-ventriculaires distincts ou d'un orifice auriculo-ventriculaire commun dans la même cavité ventriculaire découle de la définition anatomique du Ventricule Unique, quelqu'en soit le type. Deux orifices ont été retrouvés dans 14 cas ; dans 8 cas un O.A.V.C. a été identifié. Ainsi dans 22 cas cet argument suffisant pour assurer le diagnostic a été relevé.

Dans 4 cas, une atrésie tricuspidienne a été retrouvée. Sur ces 4 cas, l'un présentait un foramen bulbo-ventriculaire, et dans les trois autres, aucune autre cavité ventriculaire n'a pu être mise en évidence (deux de ces 3 cas ont subi une vérification anatomique).

Sur les 8 cas restant, le diagnostic a dû s'appuyer sur d'autres arguments, et dans 5 cas la vérification anatomique a montré le bien fondé du diagnostic et a retrouvé une anomalie valvulaire :

- existence d'un foramen bulbo-ventriculaire menant à une chambre rudimentaire (Obs. n° 9, Obs. n° 13 avec à la vérification une tricuspide incontinente par endocardite, Obs. n° 20 avec à la vérification une sténose mitrale).
- existence d'une cavité ventriculaire unique opacifiant simultanément les deux vaisseaux (Obs. n° 5, Obs. n° 12 avec à la vérification une sténose tricuspidienne, Obs. n° 19, Obs. n° 27 avec à la vérification une atrésie mitrale).
- existence d'une cavité ventriculaire unique (Obs. n° 28 avec à la vérification une hypoplasie mitrale).

L'angiocardiographie nous paraît donc être un bon moyen d'étude des orifices auriculo-ventriculaires, lorsque l'insuffisance du retour veineux pulmonaire ou une communication auriculo-ventriculaire ne viennent pas gêner l'interprétation des images. Dans certains cas, c'est seulement après une anastomose aorto-pulmonaire que le retour veineux pulmonaire a permis l'opacification de l'OG ; la répétition des examens nous a paru être ainsi utile dans certains cas, à la différence de la série d'HALLERMANN (23).

Nous n'avons jamais observé d'image de pseudo-septum créée par la progression simultanée du produit de contraste à travers les deux O.A.V. dans la même cavité ventriculaire, comme VAN PRAAGH en signale la possibilité lors d'injection cave en présence d'une C.I.A. (61-63).

III

La recherche d'un foramen bulbo-ventriculaire ou d'un aspect indivis de la cavité ventriculaire, avec ou sans ébauche de septum inferius, découle elle aussi de la connaissance des types anatomiques de Ventricule Unique.

III a :

L'identification d'un foramen bulbo-ventriculaire faisant communiquer une chambre principale à aspect de sinus ventriculaire gauche et une chambre rudimentaire à aspect d'infundibulum ventriculaire droit est un argument suffisant au diagnostic de Ventricule Unique pour la majorité des auteurs (22-23-61). Elle apporte de plus la preuve d'un type anatomique précis, le ventricule gauche unique ou type A de VAN PRAAGH (23-61). Nous l'avons retrouvée dans 33 % des cas, bien moins souvent que dans les séries angiocardiographiques d'autres auteurs : VAN PRAAGH, 79 % sur 17 malades (61), HALLERMAN, 76,4 % sur 55 malades (23), GUERIN, 65,6 % sur 32 malades.

Le siège de la chambre rudimentaire est parfois difficile à préciser sur les clichés de face ; nous l'avons noté antéro-gauche dans 9 cas sur 11 (GUERIN : 19 fois sur 21) antéro-droite dans 1 cas sur 11 (GUERIN : 2 fois sur 21), et antérieure dans 1 cas (GUERIN : 2 fois).

Le vaisseau qui en naît est l'aorte (8 fois sur 10) bien plus souvent que l'artère pulmonaire (2 fois sur 10) ; cette prédominance est relevée par d'autres auteurs : VAN PRAAGH retrouve l'aorte 26 fois et l'artère pulmonaire 5 fois sur 31 cas anatomo-cliniques (61) ; nous n'avons pas dans notre série noté la naissance des deux vaisseaux à partir de la chambre rudimentaire.

Nous n'avons pas non plus retrouvé une deuxième voie de communication entre la cavité principale et la cavité rudimentaire, comme HALLERMANN en a signalé la possibilité (23).

III b et c :

La présence d'une cavité ventriculaire unique, indivise, avec ou sans ébauche de septum inferius, nous est apparue bien plus fréquente qu'à d'autres auteurs : 67 % des cas contre 21 % pour VAN PRAAGH (61), 23,6 % pour HALLERMANN (23), 34,4 % pour GUERIN. Pour les deux premiers, il est impossible d'aller plus loin dans la discrimination et ils opposent le groupe des Ventricules Uniques avec chambre rudi-

mentaire limitée par un F.B.V., et le groupe des Ventricules Uniques sans chambre de chasse rudimentaire ; GUERIN parvient à identifier sur 32 malades, outre 21 cas de ventricule unique gauche, 3 cas de type B, 7 cas de type C et 1 cas de type indéterminé.

Dans notre série, l'ébauche d'un septum inferius séparant deux cavités de morphologie plus ou moins reconnaissable nous a fait évoquer un type C dans 4 cas ; il faut souligner que 3 de ces malades présentaient une discordance entre le situs atrio-viscéral et le situs ventriculaire.

Dans 1 cas, la morphologie droite de la cavité ventriculaire a paru suffisamment nette pour évoquer un type B.

Dans 9 cas, la morphologie de la cavité ventriculaire ressemblait à celle d'un sinus gauche, assortie d'un infundibulum antérieur toujours visible mais à base d'implantation large et l'on n'a pu choisir entre le type A et le type C ; deux de ces cas ont montré un type C à la vérification (Obs. n° 12 et 28).

Dans les 9 cas restant, la morphologie de la cavité ventriculaire n'avait rien de spécifique ; il faut souligner la présence d'une anomalie du situs dans 6 de ces observations.

Dans ces 9 cas, nous voudrions individualiser un groupe de 4 malades caractérisés par un aspect angiocardiographique commun (Obs. n° 17-24-31-32). Il s'agit de nourrissons âgés de deux mois ou moins, qui présentent une oreillette unique avec O.A.V.C., associée à un R.V.P.A. dans trois cas et une volumineuse bande musculaire surmontant la cavité ventriculaire. Cette crista supraventricularis sépare l'aorte antérieure et l'artère pulmonaire hypoplasique postérieure dans 2 cas (Obs. n° 17 et 31) ou l'artère pulmonaire antérieure bien développée et l'aorte postérieure hypoplasique dans 1 cas (Obs. n° 32) ; dans le dernier cas, les deux vaisseaux sont accolés en avant de la crista. Ces quatre cas ont été vérifiés anatomiquement ; pour les trois premiers, la morphologie ventriculaire était celle d'un sinus droit, pour le quatrième il existait une ébauche de septum inferius ; l'aspect général des pièces anatomiques était identique, avec un O.A.V.C. postérieur, s'ouvrant sous une volumineuse bande musculaire, et confirmait l'individualité angiocardiographique.

Dans les 5 cas restants, deux ont été vérifiés (Obs. n° 14 et 27), montrant un sinus de type indéterminé pour le premier et de type droit pour le deuxième.

L'identification de la morphologie ventriculaire à un sinus droit ou gauche, ou la présence d'une ébauche de sep-

tum inferius nous ont paru plus difficiles qu'à GUERIN. Le recrutement assez particulier de notre série, constituée essentiellement par des nourrissons, explique à nos yeux cette différence, puisque la série de GUERIN ne comporte que des malades âgés de plus de 3 ans.

IV

L'injection simultanée des deux vaisseaux à partir de la cavité ventriculaire est le corollaire de l'existence d'une cavité unique. Cependant, elle ne peut être obtenue en cas d'atrésie ou de sténose extrême de l'orifice pulmonaire, comme nous l'avons vu. La simultanéité de l'opacification est parfois difficile à identifier lorsqu'une malposition vasculaire complique le repérage des orifices sigmoïdens, ou lorsque des courants laminaires conduisent le produit opaque préférentiellement vers l'un des vaisseaux. Cependant, cet argument nous a paru très utile au diagnostic, lorsqu'il est confronté avec les autres données de l'analyse angiocardiographique. Dans 5 cas, la preuve de l'ouverture des deux O.A.V. ou d'un O.A.V. commun dans la même cavité n'ayant pu être retrouvée, l'existence d'une cavité unique occupant toute l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire et opacifiant simultanément les deux vaisseaux nous a paru suffisante pour porter le diagnostic (Obs. n° 5-C.I.A.- n° 10-A.T. n° 12-vérifiée- n° 19-C.I.A.- N° 27- C.I.A., vérifiée). HALLERMANN signale dans sa série la faible utilité de cette simultanéité d'opacification ; en effet des extrasystoles survenues très souvent au moment de l'injection opacifiante s'accompagnaient d'une diminution de la force d'éjection ventriculaire, et d'une opacification préférentielle du vaisseau offrant la moindre résistance (23). L'absence d'opacification simultanée des deux vaisseaux n'est donc pas un argument contre le diagnostic de V.U. même lorsqu'il n'existe pas un obstacle sur les voies d'éjection.

V

L'identification du type anatomique se heurte, nous l'avons vu, à la difficulté de l'analyse morphologique de la cavité ventriculaire. La première partie de ce travail a montré combien cette difficulté persistait à l'examen de la pièce anatomique elle-même.

La présence d'une chambre rudimentaire séparée d'une cavité principale de type gauche par un F.B.V. nous paraît, comme aux autres auteurs, constituer un critère formel de l'existence d'un type A de VAN PRAAGH. Encore faut-il signaler

la méconnaissance possible de cette chambre rudimentaire lorsqu'elle est escamotée par des courants laminaires, comme nous avons pu le constater dans une observation (n° 18) ; de même l'absence de visualisation d'un F.B.V. nettement délimité entre une cavité de type gauche et un infundibulum de type droit peut s'expliquer lorsque la paroi "septale" se trouve dans un plan oblique par rapport à l'incidence de face et de profil, surtout lorsque l'opacification est réalisée par voie veineuse ; ailleurs une chambre rudimentaire inexistante peut être simulée par un infundibulum sténosant, mais à base d'implantation large (Obs. n° 10).

Dans 67 % des cas de notre série, ce critère formel mais inconstant n'a pu être retrouvé. Certains aspects morphologiques ont pu nous orienter vers un type donné,dans quelques observations, mais l'incertitude a demeuré pour la majorité. L'importance numérique de ce groupe, largement supérieure à celle des autres statistiques, nous paraît pouvoir être expliquée par le recrutement essentiellement pédiatrique et souvent néo-natal de notre série de malades.

Au sein de ce groupe, certains aspects angiocardiographiques nous paraissent devoir être individualisés :

- les anomalies du situs ventriculaire, qui compliquent l'analyse angiocardiographique car elles entraînent habituellement la superposition des cavités auriculaires et ventriculaire sur les clichés de face.

- les coeurs biloculaires, avec R.V.P.A. fréquemment associé, surmontés d'une volumineuse bande musculaire séparant un vaisseau antérieur bien développé et un vaisseau postérieur hypoplasique.

- les ventricules indivis, dont l'aspect évoque plutôt un sinus gauche, avec un infundibulum antérieur à base d'implantation large.

Tout au long de l'analyse des dossiers angiocardiographiques intervient l'existence de malformations associées ; nous ne retrouvons dans notre série qu'une seule observation où cette association fait défaut (Obs. n° 29).

Les anomalies du situs atrio-viscéral nous paraissent aussi fréquentes qu'à d'autres auteurs ; VAN PRAAGH note sur 60 cas vérifiés anatomiquement , un situs solitus dans

83 %, inversus dans 3 % et incertain (avec asplénie) dans 13 % (60) ; ces proportions sont comparables à celles de notre série, de plus, le situs ventriculaire n'est normal et concordant que 21 fois ; une dextrorotation est notée 6 fois, une dextrocardie 4 fois, et une lévocardie 3 fois.

L'aorte occupe une position antérieure par rapport à l'artère pulmonaire dans 81 % de nos cas ; dans quelques une de ces observations, avec sévère hypoplasie ou atrésie de l'artère pulmonaire, une position côte à côte a été notée. Dans 36 % des cas l'aorte était D-transposée, dans 45 % des cas L-transposée. Ces proportions sont comparables à celles d'autres auteurs, comme nous l'avons vu dans la première partie de ce travail (VAN PRAAGH : 85 % des cas dont 42 % de D-transposition et 43 % de L-transposition) ; dans sa série de 32 malades angiocardiographiés, GUERIN note 7 D-transposition et 17 L-transposition.

Dans l'appréciation de la position relative des gros vaisseaux dans les cardiopathies congénitales, plusieurs auteurs ont insisté sur l'intérêt de l'étude des relations entre les valves auriculo-ventriculaires et les sigmoïdes aortiques et pulmonaires (DEUTSCH (15) HALLERMANN (25)). Dans notre série, les relations mitro-aortiques nous ont paru plus faciles à mettre en évidence que les relations mitro-pulmonaires. Dans l'observation n° 24, une large bande musculaire séparait les deux orifices artériels D-transposés de l'orifice auriculo-ventriculaire commun, et aucune continuité mitro-aortique ou mitro-pulmonaire n'était retrouvée ; la vérification a montré que les deux vaisseaux naissaient accolés d'une chambre infundibulaire et a confirmé les données angiocardiographiques.

Nous avons retrouvé dans cette série angiocardiographique la fréquence des obstacles à l'éjection ventriculaire déjà soulignée lors de l'étude des pièces anatomiques. Un obstacle sur la voie pulmonaire est retrouvé dans nos cas d'anomalies du situs, 11 fois sur 13. Dans les 10 cas de type A où les deux voies artérielles ont pu être étudiées, la chambre rudimentaire donnait naissance à l'aorte 8 fois (7 fois antéro-gauche et 1 fois antéro-droite) et à l'artère pulmonaire en position normale, 2 fois (coeur de Holmes, Obs. n° 20 et 29) ; une sténose artérielle a été notée une fois (artère pulmonaire, Obs. n° 20) et une hypoplasie 1 fois (aorte, Obs. n° 9) ; nous ne retrouvons donc pas l'habituelle sténose du vaisseau naissant de la chambre rudimentaire soulignée par TAUSSIG (58). Par contre, dans ces mêmes observations, l'artère pulmonaire naissant de la cavité principale 8 fois était sténosée 4 fois, hypoplasique une fois, et atrétique une fois ; cette fréquence est aussi signalée par VAN PRAAGH (26 fois sur 31 cas, avec 4 atrésies, et 5 sténoses) (61) .

Nous ne reviendrons pas sur l'ensemble des autres malformations associées déjà discutées dans la première partie de notre étude. Signalons cependant l'intérêt de la mise en évidence de la juxtaposition des auricules par l'injection opacifiante, car elle fait alors suggérer la coexistence d'un certain nombre d'autres malformations cardiaques (transposition des gros vaisseaux, C.I.V., V.D. petit ou absent, C.I.A. (II), sténose de la voie pulmonaire, atrésie ou sténose sévère tricuspidiennes). En particulier, la juxtaposition gauche paraît pour ELLIOTT être un argument indirect pour le diagnostic d'A.T. dans les cas de V.U., Comme il l'a vérifié dans 3 de ses 26 cas. Cette association est retrouvée dans une de nos observations (n° 33), mais la juxtaposition des auricules n'avait pu être reconnue avant la vérification.

Aucune des anomalies mitrales découvertes à la vérification n'a été suspectée lors de l'analyse des clichés (une atrésie, une hypoplasie, deux sténoses dont une par fibro-élastose).

Cette méconnaissance est fréquemment soulignée dans la littérature (31,32).

C H A P I T R E V

V A L E U R D E L'A N G I O C A R D I O G R A P H I E D A N S L A R E C H E R C H E D U D I A G N O S T I C

L'injection opacifiante, précédée de l'exploration hémodynamique, a confirmé le diagnostic de V.U. déjà cliniquement évoqué dans 16 de nos cas ; dans les autres, c'est elle qui l'a révélé.

Tout au long de l'analyse angiocardiographique doit rester présente à l'esprit l'inégale valeur diagnostique de chacune des données morphologiques et dynamiques, et les pièges qu'elles peuvent recéler.

- I - A l'étage auriculo-ventriculaire, plusieurs éventualités peuvent être rencontrées.

a) Deux orifices auriculo-ventriculaires sont distincts et paraissent s'ouvrir dans la seule et même cavité ventriculaire. Ce critère nous paraît suffisant pour porter le diagnostic, étant bien entendu que l'on a mis tout en oeuvre pour éliminer une cavité hypoplasique cachée dans l'opacité ventriculaire. L'absence de deuxième cavité ventriculaire est indispensable en effet, pour éliminer

1 - l'exceptionnelle forme anatomique de Ventricule Gauche à Double Entrée avec une deuxième chambre ventriculaire droite donnant issue aux deux vaisseaux.

2 - l'orifice tricuspidien à cheval sur deux ventricules primitifs (LIBERTHSON - 38). Ces malformations sont peut-être mieux identifiées au moyen de la cinéangiocardiographie.

b) Un orifice Auriculo-Ventriculaire Commun est reconnu. S'il existe une ébauche de septum inferius il convient de discuter le Canal Auriculo-Ventriculaire commun. Cette ébauche septale du V.U. présente rarement une hauteur importante dans les séries de la littérature, mais il serait théoriquement possible d'envisager tous les intermédiaires entre ces deux malformations.
Lorsque cette ébauche de septum inferius n'existe pas, l'ouverture d'un O.A.V. Commun dans une cavité ventriculaire nous paraît ici encore un argument suffisant au diagnostic.

c) L'un des orifices auriculo-ventriculaires présente une atrésie. Nous connaissons les problèmes nosologiques posés par de tels cas qui ne sont pas

exceptionnels. Chaque fois que le ventricule sous jacent est un sinus dont la morphologie ne correspond pas à l'orifice atrétique, le diagnostic formel parait impossible ; par contre, chaque fois que la cavité ventriculaire n'a pas une morphologie déterminée, ou a totalement ou partiellement les caractères du sinus correspondant à l'orifice atrétique, le diagnostic parait possible.

- II - A l'étage ventriculaire, les données morphologiques doivent être soigneusement précisées, malgré les difficultés d'appréciation que nous avons envisagées.

a) il existe une chambre rudimentaire antérieure à aspect d'infundibulum, reliée par un foramen bulbo-ventriculaire à une large chambre principale d'aspect ventriculaire gauche. Cet argument nous parait suffisant pour porter le diagnostic ; en même temps se trouve identifié le type A de VAN PRAAGH, le diamètre du F.B.V. ne devant pas excéder à nos yeux, le diamètre du vaisseau naissant de la chambre rudimentaire lorsque celui-ci n'est pas hypoplasique.

b) la cavité ventriculaire parait unique et indivise.

1 - Un sinus ventriculaire hypoplasique n'existe t-il pas, caché dans l'opacité ventriculaire, comme nous l'avons déjà envisagé ?

2 - Il existe une ébauche de septum inferius ; ne s'agit-il pas d'une C.I.V. large ? Anatomiquement, ELLIOT (19) n'a pas retrouvé de gradation entre ce septum rudimentaire et la C.I.V., cependant l'existence de courants laminaires peut simuler la présence d'un septum de bonne taille.

3 - L'infundibulum -toujours retrouvé- est très antérieur, et s'implante sur cette cavité ventriculaire par une base large. Le diagnostic parait probable, mais le type est à discuter : A ou C ? L'existence d'un V.D. hypoplasique est cependant parfois évoquée devant cet aspect.

Ces difficultés soulignent l'intérêt de l'injection sélective du produit de contraste dans la cavité ventriculaire.

- III - A l'étage artériel, deux notions doivent être précisées par l'analyse morphologique et dynamique.

a) Les deux gros vaisseaux naissent-ils de cette cavité ventriculaire unique ? Ce critère nous semble très important chaque fois que la cavité ventriculaire apparaît indivise et n'a pas les caractères d'un sinus droit car elle poserait dans ce cas,

le problème du Ventricule Droit à Double Issue. La simultanéité de leur opacification n'est ni spécifique, ni obligatoire, en raison de la présence des courants laminaires et des sténoses pouvant exister sur les voies artérielles. Cependant la naissance des deux vaisseaux à partir d'une cavité ventriculaire unique ne suffit pas à affirmer le diagnostic, si l'on ne peut prouver en même temps l'ouverture des deux O.A.V., ou d'un O.A.V. Commun, dans cette cavité, ou l'existence d'une chambre rudimentaire. Des arguments complémentaires, tirés de l'analyse de la morphologie ventriculaire et des malformations associées seront alors à prendre en considération : anomalies du situs, morphologie ventriculaire indifférenciée, exubérance des trabiculations, présence d'un rudiment de septum inferius, malposition des gros vaisseaux surtout.

b) Les voies artérielles présentent-elles une malposition, et/ou une sténose ? La recherche d'une malposition des gros vaisseaux est un élément important de l'étude des dossiers angiocardiographiques, en raison de sa fréquence.
Autant le diagnostic de transposition peut être aisément porté lorsque les deux cavités ventriculaires sont séparées par un septum, autant l'existence d'un V.U. rend cette reconnaissance difficile, lorsqu'il ne s'agit pas d'un type A.
L'appréciation de la position relative des gros vaisseaux à leur origine est en effet souvent compliquée par la conjugaison de difficultés multiples inhérentes

- à l'identification de la morphologie ventriculaire
- au développement si variable des conus sous artériels dans cette cardiopathie
- à la présence d'une atrésie ou d'une sténose de la voie pulmonaire
- aux anomalies du situs
- à l'existence des courants laminaires enfin.

C'est dans ces cas complexes que l'étude des relations entre les valves auriculo-ventriculaires et sigmoïdes, parfois possible, peut apporter une aide significative.

Tout au long de l'analyse angiocardiographique interviennent encore les pièges liés

- aux courants laminaires, créés par l'injection opacifiante, ou encore spontanés, dus au régime hémodynamique de la cavité cardiaque et des gros vaisseaux
- aux fréquentes anomalies du situs, dextro cardies et dextro rotations en particuliers
- aux imperfections techniques : injection veineuse seule possible, ou encore injection ventriculaire pariétale.

Lorsque les critères que nous venons d'envisager ne se trouvent pas parfaitement vérifiés, l'on doit évoquer un certain nombre de cardiopathies d'aspect angiocardiographique voisin :

1 - <u>en présence d'un obstacle sur la voie pulmonaire</u> :

a) sans transposition des gros vaisseaux :
   . le Ventricule Droit à Double Issue avec sténose pulmonaire, "type FALLOT".
   . la tétralogie de FALLOT "Extrême" et le pseudo-truncus.
   . la C.I.V. à poumons protégés.

b) avec transposition, en fonction de la boucle bulbo-ventriculaire :
   . la transposition complète avec sténose pulmonaire
   . la transposition corrigée avec sténose pulmonaire
   . le Ventricule Droit à Double Issue, avec transposition et sténose pulmonaire.

2 - <u>en l'absence d'obstacle sur la voie pulmonaire</u> :

a) sans transposition des gros vaisseaux :
   . le canal Auriculo-Ventriculaire Commun
   . la C.I.A. avec C.I.V.
   . la C.I.V. large

b) avec transposition, et en fonction de la boucle :
   . la transposition complète avec C.I.V.
   . la transposition corrigée, véritable pierre d'achoppement du diagnostic
   . le Ventricule Droit à Double Sortie.

Seule une étude analytique minutieuse et raisonnée des clichés, confrontée aux données hémodynamiques, et jointe dans certains cas à la répétition des injections opacifiantes, peut conduire à l'identification du V.U., à l'inventaire des lésions associées, et parfois à l'individualisation d'un type anatomique.

Aisé dans 26 de nos cas, le diagnostic a ainsi été posé "par exclusion" dans 8 autres (Obs. n° 5-8-11-13, vérifiée-14, vérifiée-23-27, vérifiée-28, vérifiée).

C O N C L U S I O N

Encore mal limité en raison d'incertitudes embryogénétiques, le cadre nosologique du Ventricule Unique recouvre des aspects anatomiques divers. La première partie de notre travail a montré la difficulté de leur individualisation à partir des caractères morphologiques.

Cette variété et cette difficulté sont retrouvées au niveau des tableaux cliniques, ainsi qu'au temps hémodynamique et angiocardiographique.

Certains d'entre nous (7 - 47) ont décrit des critères d'exploration hémodynamique et angiocardiographique suffisant au diagnostic de V.U. ils sont au nombre de quatre :

- I - division de la cavité ventriculaire en une chambre principale (le ventricule gauche) et une chambre rudimentaire (l'infundibulum pulmonaire) communiquant l'une avec l'autre par le foramen bulbo-ventriculaire ;
-II - que cette division existe ou non, absence de toute autre cavité ventriculaire ;
-III- origine commune de l'aorte et de l'artère pulmonaire à partir de la cavité ventriculaire unique ;
-IV - ouverture conjointe des deux oreillettes dans cette même cavité ventriculaire.

L'étude de 34 dossiers angiocardiographiques, réalisée dans la deuxième partie de notre travail, procède dune méthodologie quelque peu différente, plus analytique à partir des données de l'injection opacifiante. Cependant les questions auxquelles nous nous sommes efforcés de répondre recoupent parfaitement ces quatre critéres.

A la lumière des confrontations anatomiques, l'angiocardiographie s'impose comme le moyen essentiel d'identification de cette cardiopathie, et des lésions fréquemment associées. La reconnaissance du type anatomique comporte plus d'aléas, en particulier chez le nourrisson.

Cette méthode paraclinique, véritable exploration anatomique et fonctionnelle, est cependant loin d'être idéale, et de nombreux écueils surgissent aussi bien au moment de sa réalisation qu'au moment de son interprétation.

ABREVIATIONS

- A, B, C, D	Types anatomiques de VAN PRAAGH
- A°D	antéro-droit
- A°G	antéro-gauche
- A M	atrésie mitrale
- Ant.	antérieur
- A.	artères
- Ao	aorte
- A P	artère pulmonaire
- Atr	atrésie
- A T	atrésie tricuspidienne
- Bicusp.	bicuspidie
- C.A.	persistance du canal artériel
- ch. pr.	chambre principale
- ch. rud.	chambre rudimentaire
- C.I.A. (I ou II)	communication inter-auriculaire de type Ostium Primum (I) ou Secundum (II)
- C. I. A. V	canal atrio-ventriculaire Commun
- C.I.V.	communication inter-ventriculaire
- Com. Ao. AP.	communication aorto-pulmonaire
- Coron.	coronaire(ou coronaire unique : un.)
- D.	droit
- D-tr	D-transposition
- endoc.	endocardite
- Extr.	extrême
- F.B.V.	Foramen Bulbo-Ventriculaire
- G.	gauche
- H.T.P.	hypertension pulmonaire
- Hypopl.	hypoplasie
- H.V.D.	hypertrophie ventriculaire droite
- inc.	incertain (situs)
- inv.	inversé (situs)
- L-tr.	L-transposition
- N.	normal
- O.A.V. Com.	orifice auriculo-ventriculaire commun
- O.D.	oreillette droite
- O.G.	oreillette gauche
- orif.	orifice
- O.U.	oreillette unique
- P.F.O.	permabilité du foramen ovale
- P° D.	postéro-droite
- P° G.	postéro-gauche
- R.	retrécissement
- R.I.A.O.	retrécissement isthmique de l'aorte

- R.M.	retrécissement mitral
- R.P.	retrécissement pulmonaire
- R. Sous orif.	retrécissement sous orificiel
- R. Sous sigm.	retrécissement sous sigmoïdien
- R.T.	retrécissement tricuspidien
- R.V.P.A. t ou p	retour veineux pulmonaire anormal total ou partiel
- Segm. Br. P.	segmentation broncho-pulmonaire
- Situs A.V.	situs atrio-viscéral
- S. d'IVEMARK	syndrome d'IVEMARK
- Sol.	solitus (situs)
- Tétr.	tétralogie
- V.	ventricule
- V.C.S.	veine cave supérieure (G. = gauche)
- V.C.I.	veine cave inférieure
- V.D.	ventricule droit
- V.G.	ventricule gauche
- V.U.	ventricule unique

B I B L I O G R A P H I E

I - ABBOTT, M.E.
Atlas of congenital cardiac disease.
New York, Amer. Heart. Assoc. I936

2 - ASAMI, I.
Beitrag zur Entwicklung des Kammerseptums im menschlichen Hersen mit besonderer Berücksichtigung der sogenannten Bulbusdrehung.
Z. Anat. Entwicklungsgesch. I28 - I - I7 - I969

3 - BING, R.J., VANDAM, L.D., and GRAY, F.D.Jr
Physiological studies in congenital heart disease.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 80 - I07 - I947

4- CALAZEL, P., MARTINEZ, J., CASSAGNEAU, J., BOUNHOURE,J.P. et DUBOUCHER,G.
Différents aspects cliniques, hémodynamiques et angiocardiographiques du ventricule unique.
Communication a la Société Française de Cardiologie, Séance du 23 mars I965

5 - CALAZEL, P., DUBOUCHER,G. et MARTINEZ, J.
Etude hémodynamique et angiocardiographique du ventricule unique chez le nourrisson.
Congrès de l'Association des Cardiologues Pédiatres Européens, Rome - Mai I967

6- CALAZEL, P., DUBOUCHER, G., et MARTINEZ, J.
Etude hémodynamique et angiocardiographique du ventricule unique chez le nourrisson.
Arch. Mal. Coeur. Vx. I966 - 8 - II08 - II32

7 - CALAZEL, P., DUBOUCHER, G. et MIGNON, J.P.
L'angiocardiographie.
Sandoz Ed. I968

8 - CALAZEL, P., MARTINEZ, J. et BARTHE, PH.
L'angiographie du nourrisson.
Pediatrie - Mars 1970 - 25 - 145

9 - CAMPBELL, M., REYNOLDS, G. and TROUNCE, J.R.
Six cases of single ventricle with pulmonary stenosis.
Guy's Hosp. Rep. 1953 - 102 - 99

10 - CHAMBERS, W.N., CRISCITIELLO, M.G. and GOODALE, F.
Cor triloculare biatriatum.
Circulation. 1961 - 23 - 91

11 - CHESLER, E., JOFFRE, H.S, VECHT, R., BECK, CH. B.W. and SCHRIRE, V.
Ultra sound cardiography in single ventricle and hypoplastic left and right heart syndroms.
Circulation. 1970 - 42 - 123 - 9

12 - DAVACHI, F. and MOLLER, J.H.
The electrocardiogram and vectorcardiogram in single ventricle. Anatomic correlations.
Amer. J. Cardiol. 1969 - 23 - 19 - 31

13 - DE HAAN, R.
Development of form in the embryonic heart, an experimental approch.
Circulation. 1968 - 37 - 249

14 - DE LA CRUZ, M.V., and MILLER, B.L.
Double inlet left ventricle ; two pathological specimens with comments on the embryology and on its relation to single ventricle.
Circulation. 1968 - 37 - 249

15 - DENTSCH, V., SHEM-TOV, A., YAHINI, J.A. and NEUFELD, H.N.
Cardiographic evaluation of the relationships between atrio ventricularand semi lunar valves : its diagnostic importance in congenital heart disease.
Am. J. Roentgenol Radium. Ther Nucl. Med. 1966 - 110 - 474 - 90

16 - DUPUIS, G., GOETHALS, S. et DOUMER, E.
Dextrocardie avec malformation congénitale cyanogène complexe : transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, sténose pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur. Vx. 1960 - 53 - 1397

17 - EDWARDS, J.E.
Congenital malformation of heart and great vessels.
In S.E. Gould, Pathology of the heart, Springfields I Ed Charles. C. Thomas. 1960 p 260

18 - EDWARDS, J.E., CAREY, L.S., NEUFELD, H.N. et LESTER, R.C.
Les cardiopathies congénitales. Etude comparée de l'anatomie pathologique et de l'angiocardiographie.
Lib. Maloine. Paris. 1968 — 335 - 513

19 - ELLIOT, L.P., ANDERSON, R.C. and EDWARDS, J.E.
Common cardiac ventricle with transposition of the great vessels.
Brit. Heart. J. 1964 — 26 - 289

20 - GASUL, B.M., ARCILLA, R.A. and LEV, M.
Single (common) ventricle, in Heart disease in children.
J.B. Lippincot, Philadelphie. 1966

21 - GUERIN, F., PICAT, G. et VERNANT, P.
Ventricule unique, étude embryologique et anatomique, à propos de sept Observations.
Coeur I. 4 - 459

22 - GUERIN, F., PICAT, G. et VERNANT, P.
Etude clinique et angiocardiographique du ventricule unique après trois ans (à propos de 36 observations).
Coeur II. 1 - 15

23 - HALLERMAN, F.J., DAVIS, G.D., RITTER, D.G. and KINCAID, O.W.
Roentgenographie features of common ventricle.
Radiology. 1966 - 87 - 409

24 - HALLERMAN, F.J., KINCAID, O.W., RITTER, D.G., ONGLEY, P.A. and TITUS,J.L.
Angiocardiographic and anatomic findings in origin of both great arteries from the right ventricle.
Am. J. Roentgenol Radium. Ther Nucl. Med. 1966 - 109 - 51

25 - HALLERMAN, F.J., KINCAID, O.W., RITTER, D.G. and TITUS, J.L.
Mitral-semi lunar valve relationships in the angiography of cardiac malformations.
Radiology. 1970 - 94 - 63

26 - HARLEY, H.R.S.
Embryology of cor triloculare biatriatum with bulbar (rudimentary) cavity.
Guy's Hosp. Rep. 1958 - 107 - 116

27 - HEATH, D.
Cor triloculare biatriatum.
Circulation. 15 - 701 - 1957

28 - HOLMES, A.F.
Case of malformation of the heart.
(comm. Med. Chir. Society of Edimburgh 1823)
Montreal M.J. 30 - 524 - 1901

29 - HUDSON, R.E.B.
Single ventricle (cor triloculare biatriatum) p 1848. Cor biloculare p 1853. Tricuspid atresia p 1945 ; in Cardiovascular Pathology, Edwards Arnold Publ. London 1965

30 - KEITH, A.
Malformations of the heart (the Hunterian lectures).
Lancet. 1909 - 2 - 520

31 - KEITH, J.D., ROWE, R.D. and VLAD, P.
Heart disease in infancy and childhood.
Ed II. New York, Mac Millan Co. 1966

32 - KJELLBERG, S.R., MANNHEIMER, E., RUDHE, U. and JONSSON, B.
Diagnosis of congenital heart disease.
Chicago. 1959. The Year Book Publishers Inc.

33 - KLANS, A.P. et al.
Single ventricle with normal relationships of the great vessels and pulmonic stenosis. A case report of an adult with the "Holmes Heart".
Amer. Heart. J. oct 1969 - 78 - 530 - 6

34 - KRAMER, T.C.
Partitioning of the truneus and conus and the formation of the membranous portion of the interventricular septum in the human heart.
Amer. J. Anat. 1942 - 71 - 343

35 - LAMBERT, E.C.
Single ventricle with a rudimentary outlet chamber, case report.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 1951 - 88 - 231

36 - LESBRE, J.P.
Le diagnostic des cardiopathies congénitales.
Thèse Med. Toulouse. 1964

37 - LEV, M., LIBERTHSON, R.R., KIRKPATRICK, J.R. et al.
Single (primitive) ventricle.
Circulation. 1969 - 39 - 577

38 - LIBERTHSON, R.R., PAUL, M.H., MUSTER, A.J., ARCILLA, R.A., ECNNER, F.A. and LEV, M.
Straddling and displaced atrio ventricular orifices and valves with primitive ventricles.
Circulation. 1971 - 43 - 213

39 - MEHRIZI, A., MC MURPHY, D.M., OTTESEN, O.E. et al.
Syndrom of double inlet left ventricle. Angiocardiographic differenciation from single ventricle with rudimentary outlet chamber.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 1966 - 119 - 225

40 - MELHUISH, B.P.P. and VAN PRAAGH, R.
Juxtaposition of the atrial appendages.
Brit. Heart.J. 1968 - 30 - 269

41 - METIANU, C. et DURAND, M.
" Ventricule unique " in Traité des cardiopathies congénitales.
Donzelot, d'Allaines, Masson Edit. Paris 1954 p 901

42 - MIGNON, J.P.
L'angiocardiographie dans le diagnostic des cardiopathies congénitales.
Thèse, Med. Toulouse 1965

43 - NEIMANN, N., PIERSON, M., PERNOT, C. et GENTIN, G.
Polydystrophies caractérisées par l'association de malformation de la rate avec cardiopathie congénitale et inversion des viscères thoraciques et abdominaux. (Syndrome d'Ivemark)
Pédiatrie. 14 - 355 - 1959

44 - NEUFELD, H.N., DUSHANE, J.W., WOOD, E.H., KIRKLIN, J.W. and EDWARDS, J.E.
Origin of both the great vessels from the right ventricle. I. without pulmonary stenosis.
Circulation. 1961 - 23 - 399

45 - NEUFELD, H.N., DUSHANE, J.W. and EDWARDS, J.E.
Origin of both great vessels from the right ventricle. II. with pulmonary stenosis.
Circulation. 1961 - 23 - 603

46 - NORMAND, J., PERRIN, A., AERICHIDE, N., PAIRARD, J. et FROMENT, R.
L'atrésie mitrale. A propos de six observations anatomo-cliniques.
Arch. Mal. Coeur. 1962 - 55 - 652

47 - PASTERNAC, A.
Le ventricule unique du nourrisson. Etude critique; A propos de 18 Observations.
Thèse Med. Toulouse 1968

48 - PAUL, M.H., MUSTER, A.J., COLE, R.B. and VAN PRAAGH, R.
Double-outlet left ventricle with an intact ventricular septum ; clinical and autopsy diagnosis and developmental implications.
Circulation. 1970 - 41 - 129

49 - PERNOT, C., WORMS, A.M., STEHLIN, H. et HENNION, E.
Une cardiopathie congénitale non exceptionnelle : le " coeur de batracien " - Ventricule unique - Transposition complète des gros vaisseaux - Sténose de la voie pulmonaire - A propos de 3 observations.
Pédiatrie. 1965 - 20 - 813

50 - RAHIMTOOLA, S.A., ONGLEY, P.A. and SWAN, H.J.C.
The hemodynamies of common (or single) ventricle.
Circulation. 1966 - 34 - 14

51 - ROGERS, H.M. and EDWARDS, J.E.
Cor triloculare biatriatum. An analysis of the clinical and pathologic features of nine cases.
Amer. Heart. J. 1951 - 41 - 299

52 - ROSENQUIST, G., OLNEY, M. and ROE, B.B.
The Holmes Heart. A variant of cor triloculare biatriatum. Report of case in a child.
Circulation. 1963 - 27 - 1143

53 - ROWE, R. et MEHRIZI, A.
Ventricule unique in Cardiopathies congénitales du nouveau né.
Masson et Cie. Paris. 1970 - p 346 - 353

54 - ROWLATT, U.F.
Coronary artery distribution in complete transposition.
J. A. M. A. 1962 - 179 - 269

55 - SISSMAN, N.J.
Developmental Landmarks in cardiac morphogenesis ; comparative chronology.
Amer. J. Cardiol. 1970 - 25 - 141

56 - STOCK, J.P. and GILES, C.
Situs inversus with cor triloculare biatriatum and a single arterial trunk.
Brit. Heart. J. 1968 - 30 - 141

57 - STREETER, G.L.
a) - Developmental horizons in human embryos : description of age group XI, 13 to 20 somites, and age group XII, 21 to 29 somites.
Contrib Embryol. 30 - 211 - 1942
b) - Developmental horizons in human embryos : description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicle.
Contrib Embryol. 31 - 37 - 1945
c) - Developmental horizons in human embryos : description of age groups XV, XVI, XVII and XVIII, being the third issue of a survey of the Carnegie Collection.
Contrib Embryol. 32 - 133 - 1948

58 - TAUSSIG, H.B.
Congenital malformations of the heart ; vol II ; specific malformations Ed 2.
Cambridge, Harvard University Presse 1960 - p 325

59 - VAN PRAAGH, R., VAN PRAAGH, S., VLAD, P. and KEITH, J.P.
Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologie implications.
Amer. J. Cardiol. 1964 - 13 - 510

60 - VAN PRAAGH, R., ONGLEY, P.A. and SWAN, H.J.C.
Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases.
Amer. J. Cardiol. 1964 - 13 - 376

61 - VAN PRAAGH, R., VAN PRAAGH, S., VLAD, P. and KEITH, J.D.
Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle.
Amer.J. Cardiol. 1965 - 15 - 345

62 - VAN PRAAGH, R. and VAN PRAAGH, S.
Isolated ventricular inversion, a consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of non transposed and transposed great arteries.
Amer. J. Cardiol. 1966 - 17 - 395

63 - VAN PRAAGH, R.
Single (common) ventricle ; in Heart Disease in Infancy and Childhood, Ed 2, edited by J.D. Keith, R.D. Rowe, P Vlad.
New York. The Mc Millan Co. 1967 - p 745

64 - VAN PRAAGH, R., VLAD, P. and KEITH, J.D.
Complete transposition of the great arteries ; in Heart Disease in Infancy and Childhood, Ed 2, edited by J.D. Keith, R.D. Rowe, P. Vlad.
New York. The Mc Millan Co. 1967 - p 682

65 - VAN PRAAGH, R.
Chamber localisation. In Heart Disease in Infancy and Childhood, Ed 2, edited by J.B. Keith, R.D.Rowe, P. Vlad.
New York. The Mc Millan Co. 1967 - p 788

66 - VAN PRAAGH, R.
What is the Taussig Bing Malformation ?
Circulation. 1968 - 38 - 445

67 - WAGNER, H.R., ALDAY, L.E. and VLAD, P.
Juxtaposition of the atrial appendages ; a report of six necropsied cases.
Circulation. 1970 - 42 - 157

68 - WILSON, J.
A description of a very unusual formation of the human heart.
Phil. Trans (Roy. Soc. Lond) 1798 - 88 - 346

V U E T P E R M I S D'I M P R I M E R

Toulouse, le

Le Président de l'UNIVERSITE Paul SABATIER

L. LARENG

V U E T P E R M I S D'I M P R I M E R

Toulouse, le 30 SEPT. 1971

Le Président du Jury

P. CALAZEL